

Aus der Kinderklinik
der
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
(Leitung: Prof. Dr. J. Spranger)

Kardiopulmonale Komplikationen bei
ventrikulo - atrialem Shunt

(Übersicht über das Krankengut mit
operativ versorgtem Hydrozephalus
internus an der Universitätsklinik
Mainz im Zeitraum von 1969 - 1975)

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz

den Medizinischen Fachbereichen
vorgelegt von

Rüdiger Wiß
aus Leipzig

Mainz 1978



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552622_0045

Aus der Kinderklinik

der

Johannes-Gutenberg-Universität Mainz

(Leitung: Prof. Dr. J. Spranger)

Kardiopulmonale Komplikationen bei
ventrikulo - atrialem Shunt

(Übersicht über das Krankengut mit
operativ versorgtem Hydrozephalus
internus an der Universitätsklinik
Mainz im Zeitraum von 1969 - 1975)

Inauguraldissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz

den Medizinischen Fachbereichen
vorgelegt von

Rüdiger Wiß
aus Leipzig

Mainz 1978

Fachbereichsdekan: Professor Dr. E. Straub

1. Gutachter: Professor Dr. B.-K. Jüngst

2. Gutachter: Professor Dr. D. Voth

Tag der mündlichen Prüfung:

Meiner Mutter

in

Dankbarkeit gewidmet





INHALTSVERZEICHNIS

	<u>Seite</u>
1. Einleitung	1
2. Material und Methoden	3
3. Ergebnisse	5
3.1 Einleitung und Übersicht	5
3.2 Fallbeschreibungen	9
3.2.1 Fälle ohne kardiopulmonale Komplikationen	9
3.2.2 Fälle mit Auseinandergleiten der Verbindung zwischen den Kathetern	12
3.2.3 Fälle mit Revisionen am peripheren Katheter	14
3.2.4 Fälle, die zuletzt mit einer ventrikulo-peritonealen Ableitung versorgt wurden	26
3.2.5 Fall mit kardiopulmonalen Komplikationen	34
3.2.6 Verstorbene Patienten	41
3.2.7 Fälle, bei denen keine Beobachtungen über den gesamten Zeitraum möglich waren	59
3.2.8 Auswärtige Fälle	62
3.3 Zusammenfassung	69

1.	Diskussion	76
2.1	Einleitung	76
2.2	Besprechung der Fälle mit kardio- pulmonalen Komplikationen	77
2.3	Symptome und Befunde bei kardio- pulmonalen Störungen, unter beson- derer Berücksichtigung von Thrombo- embolien	84
2.4	Ätiologie und Pathogenese kardio- pulmonaler Komplikationen	86
2.5	Besprechung der übrigen Fälle	96
2.6	Übersicht über die Häufigkeit kardio- pulmonaler Störungen in anderen Untersuchungsreihen	111
2.7	Überlegungen zur Vermeidung kardio- pulmonaler Komplikationen	116
2.7.1	Allgemeine Vorschläge	116
2.7.2	Klinische Untersuchungen	117
2.7.3	Zusatzuntersuchungen (EKG, Röntgen)	119
2.7.4	Keimnachweis durch Blutkulturen	123
2.7.5	Thromboseprophylaxe und Vermeidung von Infektionen	125
2.7.6	Anhang - Vorschlag für einen Kontrollbogen	126
3.	Zusammenfassung	174
4.	Literaturverzeichnis	177
5.	Lebenslauf	185

1. Einleitung

Die palliative Behandlung des Hydrozephalus, gleich welcher Genese, erfolgt heutzutage Überwiegend durch die Liquordrainage vom Seitenventrikel in den rechten Herzvorhof (ventrikulo-aurikulärer bzw. atrialer Shunt). Man verwendet dazu die Shunt-Systeme nach Spitz-Holter (1951) oder Pudenz-Meyer-Schulte (1957), die sich im Prinzip nur durch die Lage des Ventils unterscheiden. In beiden Fällen wird der Ventrikelkatheter über ein retroaurikulär gelegenes Verbindungsstück (Ventil und Pumpe) mit dem über die V. facialis, V. jugularis interna und V. cava superior in den rechten Vorhof eingeführten Herzkatheter verbunden.

Trotz insgesamt erfolgversprechender Ergebnisse treten im weiteren Verlauf immer wieder Komplikationen auf, die eine Revision des Ventilsystems erfordern.

Hierbei handelt es sich hauptsächlich um:

- Verschlüsse des Ventrikel- oder Herzkatheters durch Plexusgewebe oder Fibrinthromben
- Auseinandergleiten der Verbindungen zwischen Herzkatheter, Pumpe und Ventrikelkatheter
- Infektionen des Ableitungssystems
- Thrombosen und Embolien

Durch die Lage des distalen Katheterendes im venösen Gefäßsystem bzw. im rechten Herzvorhof bedingt, findet man dabei häufig die oben erwähnten Thrombosen und Thrombembolien mit der Gefahr einer massiven, tödlichen oder rezidivierenden Lungenembolie mit Ausbildung eines Cor pulmonale. Eine wichtige Rolle spielen dabei auch Infektionen am Ableitungssystem mit nachfolgender Meningitis und Sepsis.

Über solche Komplikationen wird seit 1959 auch in größeren Untersuchungen berichtet (2, 3, 9, 12, 13, 18, 21, 31, 38, 40, 48, 52, 53, 54, 58). Die Häufigkeit dieser Komplikationen am Gefäßsystem und Herzen werden ja nach Autor und Untersuchungsgut mit 10 % (25), 22,2 % (34), 53 % (9) und 75 % (16) angegeben. Des weiteren treten Katheterverschiebungen, Herzklappenveränderungen und Myokardrupturen mit Herztamponade auf.

Trotz der schon häufiger beschriebenen kardiopulmonalen Komplikationen und deren Ätiologie, Pathogenese und möglichen Prophylaxe, scheint der Erkennung und damit verbundenen rechtzeitigen Verhütung im klinischen Alltag zu wenig Beachtung geschenkt zu werden. Über die Symptomatik wurde schon mehrfach in der Literatur (3, 21, 36, 38, 48, 50, 53, 58) berichtet.

Aufgabe dieser Arbeit ist es, aus dem Mainzer Krankengut von 1969 bis 1975 alle Fälle mit einer ventrikuloatrialen Ableitung auf bestehende oder drohende Kardiopulmonale Komplikationen, anhand der klinischen, elektrokardiographischen und röntgenologischen Befunde, zu untersuchen. Diese Ergebnisse sollen dann im Zusammenhang mit den, aus dem Schrifttum bekannten Fakten diskutiert werden. Schließlich sollen Maßnahmen, die einer wirkungsvollen Prophylaxe dienen, dargestellt und diskutiert werden.

2. Material und Methoden

Ausgewertet wurden sämtliche Krankengeschichten der Kinder, die in den Jahren von 1969 bis 1975 mit einer ventrikulo-atrialen Ableitung, wegen eines Hydrozephalus, an der neurochirurgischen Universitätsklinik Mainz versorgt wurden. Es handelt sich dabei um die Geburtsjahrgänge 1968 bis 1975.

Anhand der Krankengeschichten von erneuten stationären Aufenthalten in der Universitäts-Kinderklinik, sowie Vorstellungen in der Kinderpoliklinik und neurochirurgischen Ambulanz, wurden, soweit möglich, die weiteren Verläufe bzw. auftretenden Komplikationen dieser Kinder bis Mitte 1976 verfolgt.

In Fällen, bei denen sich hier keine weiteren Angaben zum weiteren Verlauf fanden, wurden, sofern möglich, Auskünfte bei den weiterbetreuenden auswärtigen Ärzten eingeholt. So lag der Beobachtungszeitraum, je nach Erstoperation zwischen 1 bis 7 Jahren.

Berücksichtigt wurden auch noch 7 Fälle, die an auswärtigen Kliniken versorgt wurden, aber später hier zur Aufnahme und Weiterbetreuung kamen.

Bei der Durchsicht der Krankengeschichten wurden die folgenden Punkte bzw. Untersuchungsergebnisse im Hinblick auf die in der Einleitung angegebenen Fragestellung systematisch durchgesehen:

- a.) Ursachen für Revisionsoperationen
- b.) Anamnestische Angaben, insbesondere über Fieber oder Fieberschübe, Bronchitiden, Leistungsminderungen und Zyanosen.

c.) Klinische Untersuchungsbefunde:

- Atmung (Dyspnoe, Tachypnoe)
- Herz und Kreislauf
 - Auskultationsbefund (2. Herzton,
 - Systolika, Geräusche über der Lunge)
 - Blutdruck, Herzfrequenz
 - Zyanose
 - Ödeme
 - Leber- und Milzvergrößerung
 - Venenstauung
 - reduzierte Belastbarkeit
- Entzündungszeichen (BSG, Leukozytose)
- Fieber (bei Verdacht auf Sepsis - Erregernachweis)

d.) EKG - Befunde (Lagetyp, Zeichen der Rechtsbelastung)

e.) Röntgenbefunde des Thorax

f.) Sektionsberichte von verstorbenen Kindern

g.) Allgemeine Angaben über Entwicklung und Zustand der Patienten durch auswärtige Ärzte.

3. Ergebnisse

3.1 Einleitung und Übersicht

In den Jahren von 1969 bis 1975, einem Zeitraum von 7 Jahren, wurden 135 Kinder, davon 77 männlichen und 58 weiblichen Geschlechts, in der neurochirurgischen Universitätsklinik Mainz mit einer ventrikulo-atrialen Liquorableitung versorgt und anschließend in der Universitätskinderklinik weiterbetreut.

Es wurden - bis auf wenige Ausnahmen - Pudenz-Heyer-Ventilsysteme verwendet.

Eine Übersicht über die Diagnosen findet sich in Tabelle 1.

Tabelle 1

Diagnosen	Anzahl
Hydrozephalus internus communicans	22
Hydrozephalus occlusus	13
Meningomyelozele mit konsekutivem Hydrozephalus (1 Fall mit Enzephalozele)	55
Postmeningitischer Hydrozephalus	14
Hydrozephalus bei Hirnmißbildung	4
Toxoplasmoseinfektion	2
Reesesyndrom und Hydrozephalus internus	1
Iniencephalie und Hydrozephalus internus	1
Keine näheren Angaben über Art des Hydrozephalus +)	23
Gesamt	135

+) hier fanden sich keine eindeutigen Angaben, ob es sich um kommunizierende - oder Verschlußhydrozephalie handelte.

Die Operation erfolgte im allgemeinen 7 Tage bis 3 Monate nach der Geburt.

Bei 87 Patienten wurden im weiteren Verlauf Revisionsoperationen notwendig, die ebenfalls hier durchgeführt wurden.

23 Patienten verstarben in diesem Zeitraum und in 14 Fällen war eine weitere Beobachtung nicht möglich.

Eine Gesamtübersicht über die Verteilung in den einzelnen Jahren ergibt sich aus der Tabelle 2.

Tabelle 2

Erstversorgung mit einem ventric.- atr. Shunt	Anzahl	Anzahl der Patienten mit Revi- sionen in der Folge- zeit	Anzahl der Revi- sionen	in der Folge- zeit verstor- ben	keine weitere Beobach- tung möglich
1969	17	16	37	1	1
1970	10	7	19	4	1
1971	22	12	22	7	4
1972	25	15	31	5	5
1973	13	10	24	2	3
1974	27	17	36	2	-
1975	21	10	16	2	-
GESAMT	135	87	185	23	14

3.2 Fallbeschreibungen

Im folgenden werden die bei der Durchsicht der Krankengeschichten gefundenen Daten aufgezählt und in einigen Fällen auch ausführlich beschrieben. Zur besseren Übersicht wurden Gruppen von Kindern zusammengefaßt, bei denen sich ähnliche Befunde oder Ergebnisse fanden.

3.2.1 Fälle ohne kardiopulmonale Komplikationen

Bei 53 Kindern kam es bisher zu keinen Veränderungen oder Zeichen, die auf kardiopulmonale Störungen hinweisen. In 30 Fällen wurden auch keine weiteren Eingriffe am Ventilsystem notwendig. Dabei lagen allerdings die Ventilimplantationen in über der Hälfte der Fälle erst ein halbes bis zwei Jahre zurück.

Bei 23 Kindern wurden zwischen einer bis fünf Revisionen am Ventilsystem notwendig, wobei in der Mehrzahl der Fälle (14 mal) nur eine Revision erforderlich war. Die Störungen lagen niemals an einem Defekt oder Verschuß des im rechten Vorhof liegenden Katheters, sondern es handelte sich immer um Defekte oder Verschlüsse des zentralen Shunt-Anteils.

Um einen möglichst vollständigen Überblick über das Krankengut zu geben, sind in einigen Fällen noch folgende Angaben notwendig:

Fall - Nr.	(Im Anhang befindet sich eine vollständige Aufstellung aller Patienten)
------------	---

2

Angeborene Aquäduktstenose, zusätzlich
Torkildsen-Drainage

Fall - Nr.

- | | |
|----|--|
| 4 | Ventil jetzt nicht mehr funktionstüchtig,
aber keine Beschwerden |
| 12 | Operation einer Aortenisthmusstenose ging
voraus |
| 13 | Apert-Crouzon-Mischsyndrom, Operation nach
Ingraham, anschließend Entwicklung eines
Hydrozephalus |
| 18 | Wegen starker Liquorproduktion zusätzlich
ventrikulo-peritoneale Ableitung |
| 24 | Iniiencephalie mit Hydrozephalus internus,
Shunt-Operation im Alter von 6 Monaten,
jetzt anscheinend zentraler Schenkel ver-
stopft, da sich Pumpe nur schwer auffüllt. |
| 26 | Wegen starker Liquorproduktion zusätzlich
zweites Pudenz-Ventil links |
| 27 | Postoperativ septische Temperaturen, Blut-
kulturen negativ |
| 35 | 4 Revisionsoperationen innerhalb von
7 Jahren, zuletzt durchgeführtes EKG zeigte
keinen pathologischen Befund |
| 37 | 3 Revisionen am Ventilsystem, zwischendurch
häufiger Fieberzacken und BSG-Beschleunigung
(vermutlich Pyelonephritis) |
| 40 | 3 Revisionen, zuletzt Entfernung des rechts-
liegenden Systems und Neuimplantation links |

Fall - Nr.

- 41 6 Wochen nach der ersten Revision
Pneumokokkenmeningitis - 18 Monate später
bei der 2. Revision auch Herzkatheter
verlängert, EKG unauffällig (3 Jahre nach
Revisionsoperation)
- 43 4 Revisionsoperationen, zusätzlich 2. Ventil
links wegen hoher Liquorproduktion - später
Austausch des zu kurzen Herzkatheters gegen
einen Peritonealkatheter - seit 2 Jahren
keine Beschwerden
- 48 Zusätzlich ventrikulo-peritoneler Shunt nach
Denver links - seit einem Jahr Pudenz-Ventil
bzw. Pumpe prall gefüllt und defekt
- 49 Innerhalb von 2 Jahren 5 Revisionen wegen
Verlegung des proximalen Katheters, distaler
Katheter jeweils frei durchgängig - nach
letzter Operation Bronchitis, erhöhte Tem-
peraturen, spontane Entfieberung nach
24 Stunden
- 52 Zusätzlich ventrikulo-peritonealer Denver-
Shunt, der 1 Jahr später durch eine zweite
ventrikulo-atriale Ableitung mit einem
Cordis-Hakim-Niederdruckventil ersetzt wird -
zwischenzeitlich fieberhafter Infekt und
Bronchitis.

3.2.2 Fälle mit Auseinandergleiten der Verbindung zwischen den Kathetern

In 4 Fällen kam es zu einer Lösung der Verbindung zwischen distalem Katheter und proximalem Katheter, so daß Revisionen zur Wiederherstellung der Konnexion durchgeführt wurden.

2 dieser Patienten (Nr. 54 und 57) zeigten keine weiteren Auffälligkeiten. Im 3. Fall (Nr. 56) traten 3 Jahre nach der Revisionsoperation, Fieber bis 40°C , Husten, sowie ein Systolikum 2. Grades über dem 4. Interkostalraum links auf. Ein daraufhin durchgeführtes EKG und eine Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigten keinen pathologischen Befund.

Im 4. Fall (Nr. 55) war, nach zweimaliger Revision wegen Verstopfung des Ventrikelkatheters mit Plexusgewebe 1 Jahr später das Ventil wieder insuffizient. Nach einem weiteren Jahr wurde dann ein neues System eingesetzt, wobei sich der, in der Vena jugularis liegende Katheter, infolge Verwachsung, nur teilweise entfernen ließ. 3 Jahre später wurde dann bei der 4. Revision die gerissene Konnexion zwischen Pumpe und Herzkatheter wieder hergestellt. Ein anschließend abgeleitetes EKG zeigte keinen auffälligen Befund (Linkstyp). Die Lage des distalen Katheterendes wurde in Höhe des 2. Brustwirbelkörpers beschrieben (Röntgen-Thorax-Aufnahme).

Alle 4 Kinder ($7\frac{1}{2}$, $2\frac{1}{2}$, 4 und $6\frac{1}{2}$ Jahre) waren zuletzt ohne Beschwerden hinsichtlich des Ventilsystems und der kardiopulmonalen Funktion.

Insgesamt wurden bei den 57 oben aufgeführten Patienten 47 Revisionen am Ventrikelkatheter, 4 Revisionen zur Wiederherstellung der Verbindung zwischen Herzkatheter und Ventrikelkatheter und einmal Austausch eines zu kurzen Herzkatheters durchgeführt.

Eine Übersicht ergibt sich aus Tabelle 3.

Tabelle 3

Erstversorgung mit Shunt	Anzahl	Patienten mit Revisionen	Anzahl der Revisionen	Bemerkungen
1969	8	8	15	1x Revision einer gerissenen Konnexion
1970	4	3	8	1x Revision einer gerissenen Konnexion 1x Verwachsung des Katheters in V. jugularis
1971	6	2	4	zusätzlich 1x Herzkatheterverlängerung
1972	8	5	9	1x Revision einer gerissenen Konnexion, 1x Austausch eines zu kurzen Herzkatheters
1973	5	2	6	-
1974	16	7	10	1x Revision einer gerissenen Konnexion
1975	10	-	-	-
Gesamt	57	27	52 +)	4x Revision wegen gerissener Konnexion, 2x Revision des zu kurzen Herzkatheters (1x in Verbindung mit Ventrikelschrittmacher-Rev.)

+) 47 Revisionen am Ventrikelschrittmacher

3.2.3 Fälle mit Revisionen am peripheren Katheter

Hier werden 23 Fälle von Patienten zusammengefaßt, bei denen, außer Revisionen am proximalen Katheter, eine oder mehrere Revisionen wegen Insuffizienz des distalen Katheters notwendig wurden. In einem Fall wurde die Revision an einer auswärtigen Klinik durchgeführt.

Hinzu kommen 3 Patienten, bei denen keine Revision durchgeführt wurde, die aber jetzt eine Ventilinsuffizienz aufgrund einer Abflußstörung im Herzkatheter haben. In einem dieser Fälle wurde eine Revision am proximalen Katheterteil notwendig.

Bei Abschluß der Untersuchung bestanden bei keinem der Kinder klinisch manifeste kardiopulmonale Komplikationen.

Im einzelnen ergeben sich folgende Befunde:

Bei 10 Kindern mussten eine oder mehrere Revisionen, wegen Verschlusses des Herzkatheters, durchgeführt werden.

Fall-Nr.

- 60 Thrombosierte Herzkatheterspitze in der Vena jugularis - 4 Jahre später Abgleiten des Herzkatheters von dem Pumpenteil, neues System auf der Gegenseite - seit einem Jahr Ventilinsuffizienz ohne Beschwerden.
- 62 6 Wochen nach Erstimplantation septisches Fieber, Verdacht auf Ventilsepsis bestätigte sich nicht - Auswechseln des verlegten Herzkatheters - 1 Jahr später Verschluss des proximalen Katheters - 2 Jahre darauf 3. Revision zur Wiederherstellung der Konnexion - EKG: Linkstyp, Sinustachykardie - seit 3 Jahren unauffällig.

Fall-Nr.

- 64 Ventrikuloperitonealer Shunt nach Entfernung des verstopften Herzkatheters - nach einmaliger Revision des peritonealen Katheters wieder ventrikulo-atrialer Shunt - zuletzt häufiger fieberhafte Infekte.
- 70 Ventrikuloperitonealer Ableitung links, nachdem linker Herzkatheter stenosiert, zusätzlich ventrikulo-atrialer Ableitung rechts - 4 Revisionen am Ventrikelkatheter.
- 71 4 Revisionen - zuletzt Herzkatheter elongiert und thrombosiert - EKG unauffällig.
- 72 Auswechseln des mit Plexusgewebe verstopften Ventrikelkatheters und des thrombosierten Herzkatheters - EKG: Linkstyp - seit 3 Jahren keine Beschwerden.
- 77 Auswechseln des verstopften und zu kurzen Herzkatheters.

Bei 7 Patienten fanden sich partielle oder totale Thrombosierungen und Obliterationen der V. jugularis interna und gleichzeitiger Verstopfung des Herzkatheters.

Fall-Nr.

- 58 Entfernung des gesamten Ventilsystems, Thrombose der V. jugularis - 2 Jahre später, aufgrund erneutem pathologischen Kopfwachstums, Implantation eines neuen Pudenz-Ventilsystems auf der Gegenseite - seit 3 Jahren keine Beschwerden.

Fall-Nr.

- 61 Verschlossener Herzkatheter, völlig obliterierte V. jugularis interna - neues System auf der Gegenseite. 3 Jahre später Thoraxaufnahme und EKG unauffällig.
- 68 Herzkatheter und V. jugularis interna thrombotisch verschlossen, Rekanülierung nicht möglich - neues System auf der Gegenseite - 5 Jahre später Lager der Herzkatheterspitze in Höhe des 3. Brustwirbelkörpers.
- 69 Herzkatheter konnte nicht entfernt werden - neues System auf der Gegenseite - seit 4 Jahren gute Ventilfunktion.
- 81 Thrombosierung bis in die Vena subclavia - neues Shunt-System auf der Gegenseite, anschließend Fieber.
- 67 Bei diesem weiblichen Säugling mit Meningomyelozele, Hüftgelenksluxation und Klumpfüßen entwickelte sich kurz nach der Geburt ein Hydrozephalus, der im Alter von 3 Monaten durch einen ventrikulo-atrialen Shunt versorgt wurde. 25 Tage später wurde dann eine Deckung der Cele vorgenommen. Einen Monat später trat für eine Woche Fieber bis $39,5^{\circ}\text{C}$, eine erhöhte BSG und eine Leukozytose auf. Die Erscheinungen verschwanden unter antibiotischer Behandlung rasch.
- 2 Jahre später kam das Kind mit den Zeichen einer Ventilinsuffizienz, einem Infekt mit Temperaturen um 40°C erneut zur Aufnahme. Bei der Revision wurde das insuffiziente alte System entfernt und ein neues auf der Gegenseite angelegt.

Fall-Nr.

Der Herzkatheter lag außerhalb der total thrombosierte V. jugularis interna im subkutanen Gewebe, so daß eine Rekanülierung auf dieser Seite nicht möglich war. Die Thoraxaufnahme zeigte ein Herz mit angehobener und abgerundeter Spitze, sowie streifigfleckige Verschattungen im rechten Oberlappen, die auf einer 14-Tage später angefertigten Aufnahme in Rückbildung begriffen waren. Hier wurde eine Aspirationpneumonie vermutet.

1/2 Jahre später kam das Kind wegen eines respiratorischen Infektes und einer Peribronchitis mit Fieber über 39° C, Husten und zunehmender Dyspnoe zur Aufnahme. Auskultatorisch fanden sich über der Lunge feuchte grobblasige Rasselgeräusche. Ansonsten war das Kind unauffällig. Die Erscheinungen klangen innerhalb von 2 Wochen wieder ab.

Das inzwischen fast 7 Jahre alte Kind hatte noch einmal kurzfristig Fieber, aber sonst keine weiteren Beschwerden, die auf Komplikationen im kardiopulmonalen Bereich deuten.

76

Dieser männliche Säugling erhielt im Alter von 4 Monaten eine ventrikulo-atriale Ableitung, nachdem sich im Anschluß an eine Staphylokokkenmeningitis ein Hydrozephalus entwickelte.

Nach 3 Monaten wurde der Ventrikulkatheter ausgetauscht, weil es zu einer relativen Insuffizienz des Pumpenschenkels gekommen war.

Genau 4 Monate später, im Alter von 11 Monaten, wurde der Säugling erneut, wegen Erbrechen, Husten, Röcheln, Temperaturen um $39,5^{\circ}\text{C}$, allgemeiner Schwäche aufgenommen. Es wurde der Verdacht auf eine teilweise Insuffizienz des Ventils durch passageren Verschuß des peripheren Schenkels geäußert. Die BSG war mit 17/27 n.W. leicht erhöht.

Nach einer vorübergehenden leichten Besserung der Symptomatik kam es dann für etwa 2 Wochen zu einer dauernden Somnolenz, die aufgrund der EEG-Veränderungen als Virusenzephalitis gedeutet wurde. Ein pathologischer Urinbefund ließ außerdem an eine Pyelonephritis denken. Nach Abklingen der Beschwerden und Rückbildung der EEG-Veränderungen wurde der Junge mit gut funktionierendem Ventil in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Im Alter von $1\frac{9}{12}$ Jahren mußte der Junge wieder mit Fieber ($40,4^{\circ}\text{C}$) und Erbrechen aufgenommen werden. Es bestand eine deutliche BSG-Erhöhung, eine Tachykardie, aber keine Leukozytose. Die abgenommenen Blutkulturen waren negativ. Es wurde eine akute Tonsillitis und Otitis media festgestellt.

2 Monate später erfolgte eine erneute Aufnahme, da in der vergangenen Zeit öfter für 1 bis 2 Tage septisches Fieber um 40°C auftrat.

Es bestand jetzt Fieber, allgemeine Schwäche, geringgradige Bewußtseinstörung, deutliche BSG-Erhöhung und eine Rötung von Rachen und Tonsillen. Eine Thoraxübersicht ergab keinen pathologischen Befund, die Ventilspitze projizierte sich zwischen dem 5. und 6. Brustwirbelkörper. Nach Rückbildung der Symptomatik erfolgte 14 Tage später die Entlassung in gutem Allgemeinzustand.

2 Monate später, im Alter von 2 2/12 Jahren, kam es dann wieder zu häufigen septischen Temperaturen für jeweils 2 - 3 Tage, weshalb nach 8 Wochen, eine erneute Aufnahme unter dem Verdacht einer Enzephalitis erfolgte.

Auskultatorisch fanden sich über beiden Lungen vereinzelte Rasselgeräusche. Die BSG war deutlich erhöht und im Urin fand sich eine signifikante Erhöhung der Colikeime. Das EKG war unauffällig (Winkel α : $+ 30^{\circ}$, keine Hypertrophiezeichen). Es wurde eine akute Pyelonephritis vermutet.

3 Monate später traten zeitweise wiederum leicht erhöhte Temperaturen, Erbrechen, Spielunlust, Apathie und gelegentlich dyspnoische Beschwerden auf. Bei der Aufnahme waren alle Laborwerte normal. Die Verdachtsdiagnose lautete: Otitis media, beginnende Tonsillitis, chronische Pyelonephritis.

Ein kurz darauf abgeleitetes EKG zeigte wiederum einen Indifferenztyp, der Winkel α lag jetzt bei $+ 60^{\circ}$ und es bestand das Bild eines inkompletten Rechtsschenkelblocks.

Im Lungenperfusionsszintigramm fanden sich zwar diffuse Minderperfusionen im rechten Ober- und Unterfeld, sonst aber ein regelrechtes Perfusionsverteilungsmuster auf beiden Seiten, ohne Anhalt für abgelaufene Lungenembolien.

Fall-Nr.

78 Dieses männliche Frühgeborene entwickelte nach Colisepsis und Meningitis einen Hydrozephalus internus, der dann im Alter von 2 Monaten mit einem Pudenz-Heyer-Ventil versorgt wurde. Wegen dauernder Atemstörungen mußte der Junge über 2 Monate hinweg maschinell beatmet werden. Auf einer 16 Tage nach der Operation angefertigten Thoraxaufnahme wurde die Lage der Katheterspitze im rechten Vorhof angegeben, der Verdacht auf pneumonische Infiltrationen, im Bereich des rechten Unterlappens, geäußert und die Zeichen einer schon früher vermuteten Beatmungslunge festgestellt. Ein zur gleichen Zeit angefertigtes EKG ließ eine Rechtshypertrophie nicht ausschließen. Der Winkel α lag bei $+ 30^{\circ}$.

3 Monate später konnten keine Zeichen einer Rechtshypertrophie im EKG mehr gesehen werden. Der Winkel α lag jetzt bei $+ 60^{\circ}$. Auf der Röntgen-Thoraxaufnahme sah man eine vermehrte Streifenzeichnung im oberen Hilusbereich beidseitig. Die Entlassung erfolgte dann im Alter von 6 Monaten.

Zu diesem Zeitpunkt war die BSG noch leicht erhöht und es traten kurzzeitige Ventilinsuffizienzen auf, die auf passagere Verstopfungen des Ventrikelskatheters zurückgeführt wurden. Die ganze Zeit hindurch traten immer wieder Zyanosen bei Anstrengungen auf, wohl als Folge der Beatmung.

Kurz nach der Entlassung machte der Junge einen Infekt und darauf eine Pneumonie durch. Die Thoraxaufnahme zeigte Infiltrationen im Bereich des rechten Ober- und Unterlappens. Das Ventil war in der Folgezeit funktionstüchtig.

In einem zwischenzeitlich in der Poliklinik angefertigten EKG sah man Zeichen eines inkompletten Rechtsschenkelblocks, aber keinen sicheren Hinweis auf eine Rechtshypertrophie. Der Winkel α lag bei $+ 50^{\circ}$.

3 1/2 Monate nach der Entlassung wurde der Junge wegen deutlicher Leistungsminderung, gelegentlichem Erbrechen, pathologische Zunahme des Kopfumfanges und einer beginnenden Bronchopneumonie wiederum aufgenommen. Zusätzlich fand man ein Systolikum 2. Grades. Zuvor traten immer wieder intermittierend Bronchitiden auf. Jetzt betrug die BSG 17/42 n.W. und es bestand eine leichte Leukozytose.

Aufgrund des Kopfwachstums wurde eine Revisionsoperation durchgeführt, bei der man einen ungenügend durchgängigen Herzkatheter fand. Es wurde ein neuer Herzkatheter über die linke V. jugularis eingeführt.

Das anschließend angefertigte Lungenszintigramm zeigte keine eindeutigen embolieverdächtigen Aktivitätsausparungen. Über der linken Lunge sah man eine verminderte Aktivitätsanreicherung ohne umschriebene Aktivitätsausfälle.

Bei weiteren ambulanten Untersuchungen traten bei dem jetzt 2 Jahre alten Jungen keine Auffälligkeiten mehr auf.

Fall-Nr.

- 83 Dieser männliche Säugling, mit gleich nach der Geburt versorgter lumbalen Myelocystocele, Lückenschädel und konsekutiven Hydrozephalus internus, erhielt im Alter von 2 Monaten eine ventrikulo-atriale Liquorableitung.

Schon einen Monat später wurde eine Revision notwendig, da sich retroaurikulär im Bereich der Pumpe eine Liquorrhoe und Hautnekrosen bildeten.

4 Monate später wurde dann eine ventrikulo-peritoneale Ableitung gelegt. Zuvor bestand außer der pathologischen Zunahme des Kopfumfanges auch eine leichte Erhöhung der BSG und Leukozyten, sowie leichtes Fieber.

Ein 2 Wochen nach der Operation durchgeführtes Lungenszintigramm zeigte angedeutete keilförmige Bezirke vermindelter Aktivitätsanreicherungen in beiden Lungen. Der Verdacht auf abgelaufene Lungenembolien konnte aber nicht sicher bestätigt werden, da die Beurteilung aus technischen Gründen nur mit großer Vorsicht geschehen konnte.

5 Monate und nochmals 2 Monate später mußten jeweils Revisionen des abdominalen Katheters vorgenommen werden.

Einen Monat später, im Alter von 1 3/12 Jahren, wurde dann wieder eine ventrikulo-atriale Ableitung angelegt, da sich das Peritoneum als "aresorptiv" erwies. Postoperativ kam es zu Fieber und Leukozytose, die sich unter antibiotischer Behandlung rasch besserten. Das EKG war unauffällig. Der Junge wurde in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Zuletzt sind in dieser Gruppe von Patienten, bei denen Schwierigkeiten am peripheren Teil des Shunt-Systems auftraten, noch 5 Fälle zu erwähnen, bei denen eine Störung nicht sicher angenommen werden kann.

Bei 3 Kindern (Nr. 63, 79, 80) bestanden zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung schon seit einiger Zeit Ventilinsuffizienzen, die vermutlich durch eine Verstopfung bzw. Verschuß der distalen Katheter bedingt waren. In allen 3 Fällen ließen sich die Pumpen nicht mehr eindrücken. Da aber bei keinem der Kinder Beschwerden in Bezug auf pathologisches Kopfwachstum bestanden, wurden bisher keine Revisionen vorgenommen.

In einem dieser Fälle (Nr. 80) wurde schon 3 Monate nach Erstimplantation eine Revision des insuffizienten Herzkatheters notwendig, dessen Ursache aber nicht genau festzustellen war.

In keinem der 3 Fälle lagen zum Abschluß der Untersuchung Hinweise auf kardiopulmonale Komplikationen vor.

In einem weiteren Fall (Nr. 66) fanden sich keine genauen Angaben, warum ein neues Ventilsystem auf der Gegenseite eingesetzt wurde. Aber es ist anzunehmen, daß auch hier eine Insuffizienz des Herzkatheters mit vorlag.

Ein weiteres Kind (Nr. 59) wurde hier mit einem Pudenz-Heyer-Ventil versorgt, dann aber im Alter von 5 Jahren an einer auswärtigen Klinik einer Revisionsoperation (neuer Herzschlauch) unterzogen. 2 Jahre später wurde dann jetzt der Verdacht auf eine Ventilinsuffizienz geäußert, aber der Junge wurde einer Behandlung durch die Klinik entzogen.

Bei allen 26 Kindern traten Störungen im Bereich des peripheren Katheters auf, wobei in 23 Fällen eine oder mehrere Revisionen notwendig wurden. Kardiopulmonale Komplikationen, aufgrund des Ventilsystems, waren aber bisher in keinem Fall nachweisbar.

Eine Übersicht geben die Tabellen 4 und 5.

Tabelle 4

Erstversorgung mit v.-a. Shunt	Anzahl	Anzahl der Revisionen	Bemerkungen
1969	5	9	1 Revision auswärtig
1970	1	3	-
1971	5	8	1 Patient keine Revision, Ventil jetzt insuffizient
1972	5	12	1 Patient mit 4 Revisionen 1 Patient mit 5 Revisionen zusätzlich 2. Ableitung
1973	1	1	-
1974	4	4	-
1975	5	9	1 Patient mit 5 Revisionen 1 Patient keine Revision, Ventil jetzt insuffizient
GESAMT	26	46	2 Fälle mit undurchgängigen Herzkathetern ohne vorhergehende Revision

Tabelle 5

Gründe für Revisionen bei 24 Kindern	Anzahl
Herzkatheter verstopft und thrombosiert	10 (2x gleichzeitig Herzkatheter- verlängerung)
Herzkatheter ausgewechselt, vermutlich thrombosiert	3 (1 Revision auswärtig)
Thrombose in der V. jugularis und Katheterinsuffizienz	8
Ventrikelkatheterinsuffizienz	11
Zentraler und peripherer Katheter verschlossen bzw. thrombosiert	1
Insuffizienz des Materials	4
Austausch des gesamten Systems ohne Angabe eines Grundes	1
Wiederherstellung einer gerissenen Verbindung	3
Revision an zwischenzeitlichen V-P-Shunts (2 Fälle) und Wieder- anlegen eines V-A-Shunts	5
GESAMT	46

3.2.4 Fälle, die zuletzt mit einer
ventrikulo-peritonealen Ableitung
versorgt wurden

Bei Abschluß der Untersuchung lagen bei 14 Patienten ventrikulo-peritoneale Ableitungen, die in den letzten beiden Jahren nach Schwierigkeiten mit dem distalen Katheter gelegt wurden. In 8 Fällen wurden vorher noch Revisionen an den ventrikulo-atrialen Ableitungen vorgenommen.

Im einzelnen lagen folgende Verläufe vor:

Fall-Nr.

84 Bei diesem jetzt 7 6/12 Jahre alten Mädchen wurde im Alter von einem Monat nach Deckung einer Meningomyelocele eine Ableitungsoperation mit einem Pudenz-Heyer-Ventil-System infolge Hydrozephalus notwendig.

Daneben bestanden noch eine neurogene Blasen-funktionsstörung, chronische Pyelonephritis, Hydronephrose der linken Niere und Hüftgelenks-luxation links. Mit 1 1/2 Jahren mußte dann ein Colon conduit angelegt werden.

1 Jahr später wurde das Kind, nachdem schon seit 2 Wochen Fieber um 39⁰ C, Durchfälle, Erbrechen und Zeichen einer Ventilinsuffizienz bestanden, stationär aufgenommen. Die Laborwerte waren normal. Bei der Ventilrevision wurde ein neues System auf der Gegenseite gelegt, da sich der Ventrikeldrain infolge massiver Adhäsion nur teilweise entfernen ließ. Ebenso konnte der Herzkatheter, der sich spontan von der Verbindung gelöst hatte und 3 cm nach distal verrutscht war, nicht entfernt werden.

Fall-Nr.

Er war von einem organisierten Abscheidungs-thrombus umgeben und verschlossen. Postopera-tiv entwickelte sich das Mädchen zufrieden-stellend.

Eine 10 Tage später angefertigte Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte keinen pathologischen Befund.

4 1/2 Jahre später kam das Kind dann erneut we-gen Kopfschmerzen, Erbrechen und Fieber um 38°C zur Aufnahme. Bei der Untersuchung fand sich eine Tachykardie (160/Min.), eine erhöhte BSG von 27/58 n.W., die im weiteren Verlauf noch an-stieg und eine Leukozytose von 16.500. Das EKG zeigte einen Indifferenztyp (Winkel $\alpha + 60^\circ$), Sinustachykardie, Erregungsrückbildungsstörungen, aber keine Veränderungen an den Kammerkomplexen. Hinweise für eine Hypertrophie fanden sich nicht.

3 Tage nach der Aufnahme kam es zu einem Atem-stillstand infolge akuter Hirnstamm-einklemmung, der durch Beatmung und sofortige Entlastungs-punktion behoben werden konnte. Noch am gleichen Tag wurde eine Revision des Shunt-Systems vorge-nommen. Der Herzkatheter wurde entfernt, da eine totale Thrombosierung der V. jugularis bis in die V. subclavia vorlag. Daraufhin wurde eine peri-toneale Ableitung mit einem Raimondi-Katheter ge-legt.

Postoperativ erholte sich das Mädchen rasch.

85

4 Jahre nach Erstimplantation eines Pudenz-Meyer-Systems, wurde, aufgrund einer Ventilinsuffizienz, eine peritoneale Ableitung angelegt. Das EKG zeig-te zu diesem Zeitpunkt einen Indifferenztyp (Winkel $\alpha + 60^\circ$), Sinustachykardie, Störung in

Fall-Nr.

der Erregungsrückbildung, keine Hinweise auf eine Rechtsbelastung.

Die übrigen klinischen Befunde waren unauffällig.

95 u.

97 In beiden Fällen wurden nach einem Jahr peritoneale Ableitungen verwendet, nachdem sich die Herzkatheter als funktionsunfähig erwiesen (zu hoher Öffnungsdruck erforderlich).

86,

88 u.

96 Bei diesen Kindern wurden ebenfalls peritoneale Ableitungen verwendet, nachdem die distalen Herzkatheter nach 4, 1/2 und 1 1/2 Jahren durch Thrombosen verlegt waren. In einem Fall (88) war die rechte V. jugularis thrombosiert. Das in einem Fall (Nr. 86) angefertigte EKG war unauffällig.

87 Erste Revision wegen Verschlusses des Ventrikelskatheters nach einem Monat. 4 Tage später wegen starker Liquorproduktion zusätzlich ventrikuloatriale Ableitung auf der Gegenseite. 5 Monate später sind beide Systeme insuffizient, daraufhin Revision des rechts eingeführten Herzkatheters, der in völlig thrombosierter V. jugularis interna lag und erneute Einführung über die V. jugularis externa.

1 1/2 Jahre später wird auf der linken Seite ein Peritonealkatheter gelegt, da der Herzkatheter verschlossen ist.

Fall-Nr.

Nochmals 1 1/2 Jahre später, im Alter von 3 9/12 Jahren, erneute Aufnahme wegen Ventilinsuffizienz. Das rechts liegende ventrikulo-atriale System wird wegen Verschlusses des Herzkatheters, dessen Ventilspitze in Höhe des 3. Brustwirbelkörpers lag, entfernt.

Auch der links liegende ventrikulo-peritoneale Shunt wurde entfernt und auf der rechten Seite neu angelegt.

- 89 Außer ventrikulo-Atriale~~m~~ Shunt zusätzlich ventrikulo-peritonealer Shunt, die beide nach einem Jahr funktionsunfähig waren. Revision des ventrikulo-peritonealen Shunt und Entfernung des ventrikulo-atrialen Systems, wegen Verschlusses des Herzkatheters, dessen Spitze in der V. jugularis interna lag. .
- 90 8 Monate nach der Shunt-Operation wurde dieses Kind wegen Erbrechen, starkem Husten, Apathie und Fieber bis 38,7° C aufgenommen. Die BSG und Leukozytenzahl waren erhöht. Im Liquor, Anstieg der Zellzahl von 100/3 bis 300/3 Zellen. Es bestanden keine meningitischen Zeichen und das Fieber ging spontan zurück. Der Verdacht auf eine Ventilsepsis konnte nicht bestätigt werden. Bei der folgenden Ventilrevision wurde der insuffiziente Herzkatheter ausgetauscht. Die Entlassung erfolgte in gutem Allgemeinzustand.
- 1 Jahr 2 Monate später, kam es 10 Tage nach der Masernimpfung zu Temperatursteigerungen bis 39,2° C und BSG-Beschleunigung.

Fall-Nr.

In der Anamnese fand sich häufiger Nüchternbrechen und gelegentliche Nackensteifigkeit. Der Verdacht auf eine Ventilinsuffizienz konnte bei einer Revision nicht bestätigt werden. Das EKG zeigte einen Steiltyp (Winkel $\alpha + 75^{\circ}$), sonst keine Hinweise auf Pathologica.

2 Monate später, im Alter von 2 3/12 Jahren, erfolgte erneute Aufnahme wegen Verdachts einer Ventilinsuffizienz. Die Röntgen-Thorax-Aufnahme ließ ein Zurückschlagen des Ventilschenkels in die V. anonyma links oder einen Seitenwechsel über Halsvenenanastomosen vermuten. Bei der anschließenden Revisionsoperation wurde anstelle des Herzkatheters eine peritoneale Ableitung vorgenommen.

Zuletzt befand sich das Kind in gutem Allgemeinzustand.

- 91 Anlegen eines ventrikulo-peritonealen Shunts, wegen Insuffizienz des Herzkatheters. Später noch einmal Revision des peritonealen Katheters.
- 92 Erste Revisionsoperation nach 6 Monaten, wegen Schlingenbildung des Herzkatheters in der V. cava superior. Neues System auf der Gegenseite, der alte Herzkatheter wurde in situ belassen. 2. Revisionsoperation wegen Verlegung des Ventrikulkatheters und der Pumpe. 3. und 4. Revisionsoperation wegen Verstopfung des Herzkatheters, dabei zuletzt ventrikulo-peritoneale Ableitung gelegt. Alle Revisionen wurden innerhalb von 6 Monaten notwendig. EKG und Thorax-Aufnahmen waren unauffällig. Ein Lungenszintigramm konnte den Verdacht auf eine Lungenembolie ausschließen.

Fall-Nr.

- 93 Innerhalb von 2 Jahren, 10 Revisionsoperationen. Die ersten 6 Operationen wurden aufgrund einer Verlegung des Ventrikeldrains notwendig. Vor der 6. Revisionsoperation bestanden häufiger Fieberschübe während 3 Wochen, stark erhöhte BSG und Leukozytenzahlen. EKG und Thorax-Aufnahmen zeigten keinen pathologischen Befund.

Bei der 7. Operation wurde eine peritoneale Ableitung gelegt, da der Herzkatheter verstopft war. Inzwischen mußte noch 3 mal revidiert werden.

- 94 1 Monat nach Ventilimplantation erfolgte Revision des Herzkatheters, wegen Liquorkissenbildung und partieller Verlegung der Pumpe und des Herzkatheters. 6 Monate später Entfernung des verstopften Herzkatheters und Anlegen eines Peritoneal-Katheters.

In allen 14 Fällen bestanden zuletzt keine Komplikationen kardiopulmonaler Art.

Eine Übersicht findet sich in den Tabellen 6 und 7.

Tabelle 6

Erstversorgung mit V-A-Shunt	Anzahl der Patienten, die jetzt V-P-Shunt haben	Anzahl der Revisionen am V-A-System, einschließlich Anlegen der V-P-Drainage	Revisionen am V-P-System
1969	1	2	-
1970	-	-	-
1971	-	-	-
1972	2	3	-
1973	2	5	1
1974	5	16	5
1975	4	5	-
GESAMT	14	31	6

Tabelle 7

Gründe für Revisionen bei 14 Patienten	Anzahl
Insuffizienz des abführenden Schenkels, mechanisch durch zu hohen Öffnungsdruck, bzw. o. n. A.	5
Verlegung bzw. Thrombosierung der Herz- katheterspitze	7
Zusätzlich Thrombosierung des Venen- systems	3
Ventrikeldrain verschlossen, Abgleiten des Herzkatheters nach distal und Thrombosierung der Vene und Katheter- spitze	1
Herzkatheterverschluß bei zu hoher Lage	2
Schlingenbildung des Herzkatheters	2
Verlegung des Ventrikeldrains und der Pumpe	9
Insuffizienz des gesamten Systems o. n. A.	2
Insuffizienz des peritonealen Katheters	6
GESAMT	37

3.2.5 Fall mit kardiopulmonalen Komplikationen

Fall-Nr.

98 Im Alter von 7 Wochen erhielt dieser männliche Säugling wegen pathologischem Kopfwachstum eine ventrikulo-atriale Ableitung mit einem Pudenz-Heyer-Ventil-System. 10 Monate später wurde die erste Revision notwendig, weil sich die Verbindung zwischen Pumpe und Herzkatheter gelöst hatte. 13 Tage später kam es zu Fieberschüben bis zu 39° C für 6 Tage. Der Verdacht auf eine Ventilsepsis konnte durch Blutkulturen nicht bestätigt werden. Der Junge wurde dann 8 Tage später fieberfrei entlassen.

2 Jahre 8 Monate später kam der Junge zur Abklärung einer Makrohämaturie erneut zur Aufnahme. Der Verdacht auf einen Nierentumor konnte ausgeschlossen werden. Es wurde Glomerulonephritis im Sinne einer Shuntnephritis als Folge des Ventilsystems festgestellt und histologisch später gesichert. Während des stationären Aufenthaltes kam es erneut zu Fieberschüben bis 40° C, die mit Antibiotika nicht zu beherrschen waren. Auskultatorisch fand sich ein Systolikum 2. Grades über dem Erb'schen Punkt. Ein EKG wurde nicht angefertigt, die Thorax-Aufnahme war unauffällig. Die BSG lag bei 77/115 n.W. und die Leukozytenzahl lag bei $11.500/\text{mm}^3$.

Außerdem traten Zeichen eines erhöhten Hirndruckes auf. Nach mehrmaliger Kompression der Pumpe, die sich nur schwer eindrücken ließ und langsam wieder füllte, kam es zu vorübergehender Besserung. Eine Ventilsepsis konnte, aufgrund negativer Blutkulturen, nicht bestätigt werden.

Bei der folgenden Ventilrevision fand sich ein teilweise mit Plexusanteilen verschlossener Ventrikelkatheter. Es wurde ein neuer Ventrikelkatheter eingesetzt, sowie ein Verlängerungsstück zwischen Pumpe und Herzkatheter, dessen Spitze in der V. cava superior lag. Nach der Operation kam es zu einem raschen Fieberabfall auf Werte um 38° C. Noch einmal kam es kurzfristig zu einer Temperatursacke, dann war das Kind fieberfrei. An dem entfernten Ventilstück wurde Staphylokokkus aureus nachgewiesen.

14 Monate später kam der 5 1/2 Jahre alte Junge bewusstlos und mit Zeichen einer Hirndrucksteigerung erneut zur Aufnahme. Die sofort durchgeführte Revision des Shunt-Systems ergab eine totale Insuffizienz des proximalen Schenkels. Dieser war vollständig verstopft und von Plexusgewebe umwachsen. Er wurde in situ belassen. Es wurde ein neuer Ventrikelkatheter und Pumpe eingesetzt. Der distale Schenkel war frei durchgängig.

15 Tage später kam es erneut zu Erbrechen, Fieber, und es bildete sich eine subgleale Liquorfistel parietooccipital. Die Konnexion beider Schenkel wurde revidiert. 8 Tage nach der Operation kam es zu Temperaturanstieg, Leukozytose. Im Liquor bestand eine leichte Pleozytose. Obwohl der Liquor keimfrei war, bestand der Verdacht auf eine bakterielle Meningitis. Die Erscheinung klang unter antibiotischer Behandlung ab.

Schon 5 Tage nach der Entlassung wurde der Junge erneut wegen Übelkeit, Kopfschmerzen, Erbrechen und beginnender Stauungspapille aufgenommen.

Er fieberte über 3 Tage mit Temperaturen um 39° C. Aufgrund erneut erhöhter Liquorzellzahl und leichter Eiweißvermehrung wurde eine seröse Meningitis viraler Genese angenommen. Die Entlassung erfolgte 18 Tage später in gutem Allgemeinbefinden.

1/2 Jahr später kam der Junge unter dem Verdacht einer Ventilmeningitis mit Fieber, Kopfschmerzen und Erbrechen erneut zur Aufnahme. Bei der folgenden 5. Revision wurde eine ventrikulo-peritoneale Ableitung gelegt, da die V. jugularis bis zur Einmündung der V. subclavia thrombosiert und der Herzkatheter verschlossen war. 7 Tage nach der Operation trat akute Unterbauchsymptomatik auf, worauf der peritoneale Katheter entfernt wurde und wieder eine atriale Ableitung, diesmal auf der Gegenseite, angelegt wurde. Die Entlassung erfolgte dann mit gut funktionierendem Ventil.

Ein 3/4 Jahr später kam der Junge dann, aufgrund des Verdachts auf Fistelbildung im Bereich der Narbe hinter dem rechten Ohr, zur Wundrevision. Das Shunt-System war intakt. Die BSG war leicht erhöht, ebenso die Leukozytenzahl ($12.300/\text{mm}^3$). Auskultatorisch bestand eine Spaltung des 2. Herztones.

11 Monate später machte der Junge eine Infektion mit Fieber bis zu 40° C durch. Er wurde daraufhin stationär aufgenommen und es kam wieder zu septischem Fieber mit Temperaturen um 39° C. Die Blutkulturen waren wieder negativ. Die Pulsfrequenz lag bei 120/Min., der Blutdruck bei 130/90, die BSG mit 60/96 n.W. deutlich erhöht, Leukozytenzahl im Normbereich.

Der Junge hatte ein blasses Hautkolorit und eine deutliche Hepatosplenomegalie. Über der Lunge fanden sich vereinzelt mittelblasige Rasselgeräusche. Der 2. Herzton war betont. Es wurde der Verdacht auf eine Ventilsepsis und auf multiple Lungenembolien geäußert. Eine Röntgenaufnahme des Thorax zeigte einen normalen Herz-Lungenbefund. Im EKG fand sich ein Steiltyp (Winkel $\alpha + 70^{\circ}$), sonst keine Hinweise für eine Hypertrophie. Im Lungenszintigramm fanden sich in beiden Lungenoberfeldern umschriebene Zonen verminderter Aktivitätsanreicherungen, so daß der Verdacht auf abgelaufene Lungenembolien vorlag.

Bei der nun folgenden 7. Revisionsoperation wurde erneut ein Peritoneal-Katheter gelegt und der thrombosierte Herzkatheter entfernt. Bei der mikrobiologischen Untersuchung der Katheterspitze konnte Staphylokokkus aureus nachgewiesen werden. Im Anschluß an diese Operation war der Junge dann fieberfrei und konnte entlassen werden.

16 Tage später erfolgte eine erneute Aufnahme wegen kugeliger Vorwölbung des Bauches. Es bestand der Verdacht auf eine Mesenterialzyste durch das Shunt-System. Aufgrund eines "resorptiven Peritoneums" wurde 14 Tage später der Peritoneal-Katheter wieder entfernt. Das Einführen eines neuen Herzkatheters durch die linke V. jugularis, die offensichtlich durch einen größeren Thrombus bis in die V. subclavia partiell verlegt war, in den rechten Vorhof gelang nach mehrmaliger Umlagerung des Patienten. Der Bauchumfang nahm nach der Operation nicht wesentlich ab, und es bestand weiterhin eine tumoröse Vorwölbung des Abdomens.

1 Monat später kam es wiederum zu septischem Fieber, das mit Antibiotika nicht beherrscht werden konnte. Die Blutkulturen waren wiederum negativ. Die Pulsfrequenz lag zwischen 160 bis 180/Min., die BSG war mit 34/67 n.W. erhöht. Die Leber war 4 cm unter dem Rippenbogen zu tasten und das Herz palpatorisch und perkutorisch nach links verbreitert. Auskultatorisch fand sich eine deutliche Spaltung des 2. Herztones.

Außerdem hatte der Junge Lidödeme.

Eine erneute szintigraphische Untersuchung der Lunge zeigte neben umschriebenen Perfusionsstörungen größere Areale verminderter Aktivitätsanreicherung beider Oberfelder, im Sinne abgelaufener Lungenembolien. Eine 8 Tage später angefertigte Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte eine rechtsventrikuläre Herzverbreiterung und eine perihiläre Transparenzminderung. Das EKG zeigte zu diesem Zeitpunkt einen Steiltyp (Winkel $\alpha + 90^\circ$), eine Sinusfrequenz von 132/Min., aber keine Zeichen einer Rechtsbelastung oder Hypertrophie.

Der Allgemeinzustand des Kindes verschlechterte sich zusehends. Der Junge war völlig apathisch mit zeitweisen Bewußtseinsstörungen, die als Petit-mal-Status aufgefaßt wurden. Es traten weiterhin Niereninsuffizienz, zunehmende Ödematisierung, Lebervergrößerung und Anämie auf. Das Computer-Tomogramm zeigte einen massiven Hydrozephalus internus mit kompletter Aquäduktstenose. Es traten erneute Fieberschübe auf, so daß Verdacht auf eine Ventilsepsis bestand.

Bei der Entfernung des Shunt-Systems fand sich ein linsengroßer länglicher Thrombus an der Herzkatheterspitze. Keime konnten weder am Herz - noch am Ventrikelkatheter nachgewiesen werden. Es wurde nun ein Bohrloch zur kontinuierlichen Hirndruckmessung angelegt.

10 Tage später kam es zu einer Mittelhirn-symptomatik. Es wurde daraufhin eine beidseitige ventrikulo-zisternale Drainage nach Torkildsen angelegt, die aber zu keiner entscheidenden Besserung der Symptomatik führte. Erst 4 Wochen später kam es zu allmählicher Bewußtseinsaufhellung.

Das Elektrokardiogramm zeigte jetzt einen Rechtstyp (Winkel $\alpha + 120^\circ$), einen inkompletten Rechtsschenkelblock, ein diskretes P-dextrokardiale, aber keine Kammerveränderung im Sinne einer Rechtshypertrophie. Die Abklärung weiterer Möglichkeiten zur Implantation einer atrialen Ableitung ergab einen Verschluß der rechten V. jugularis und V. subclavia bei ausgeprägtem Kollateralkreislauf. Die linke V. jugularis zeigte erhebliche Wandunebenheiten aber einen glatten Abfluß in die V. subclavia sinistra.

In Tabelle 8 findet sich noch einmal eine Zusammenstellung über die Revisionen bei diesem Jungen.

Tabelle 8

Gründe für Revisionen	Anzahl
Thrombosierung des Venensystems, bzw. Thrombus an Herzkatheter- spitze mit nachfolgender V-P-Ableitung	2
Gerissene Konnexion	2
Verschluß des Ventrikeldrains	1
Verschluß des Ventrikeldrains und Herzkatheterverlängerung	1
Insuffizienz des peritonealen Katheters und Wiederanlegen eines V-A-Shunts	2
Verdacht auf Ventilsepsis (Entfernung des Shunt-Systems)	1
GESAMT	9

3.2.6 Verstorbene Patienten

Im Zeitraum dieser Erhebung verstarben 23 Kinder. Die Altersverteilung ergibt sich aus Abbildung 1. Bei 9 Kindern trat der Hydrozephalus im Zusammenhang mit einer Meningomyelozele auf. In 10 Fällen wurde keine Obduktion durchgeführt, da diese Kinder auswärtig verstarben, bzw. eine Sektion verweigert wurde. Davon war in 3 Fällen über die nähere Todesursache keine Information zu erhalten (Fälle-Nr. 104, 106, 107).

Fall-Nr.

- 106 2malige Ventilrevision zur Herzkathetervverlängerung - verstorben im Alter von 4 Jahren.
- 107 2 Monate nach Ventilimplantation keine ausreichende Funktion des Ableitungssystems, aber wegen starker Rhinopharyngitis keine Operation. 7 Monate später, nach zwischenzeitlichem Fieber, Ventilrevision zur Wiederherstellung der Verbindung zwischen Pumpe und Herzkatheter. Verstorben 16 Monate später, im Alter von 2 1/2 Jahren.

Bei 2 weiteren Fällen wurde klinischerseits der Verdacht auf Thromboembolien der Lungen geäußert.

Fall-Nr.

- 101 Bei der 2. Ventilrevision, die aufgrund eines hochfieberhaften Infektes verschoben wurde, mußte das gesamte Shunt-System ausgetauscht werden, da der Ventrikelkatheter verschlossen war, und Abflußstörungen im distalen Katheter vorlagen.

Fall-Nr.

Das 16 1/2 Monate alte Kind verstarb einen Tag nach der Operation.

Als Todesursache wurde eine Lungenembolie oder eine massive Ventrikelblutung vermutet.

103 Nach einer Meningoenzephalitis, im Alter von 18 Monaten, wurde, aufgrund pathologischen Kopfuachstums, schließlich eine ventrikulo-atriale Ableitung erforderlich. Der schon vor der Operation bestehende schlechte Allgemeinzustand besserte sich nicht, so daß eine Extubation nicht möglich war.

9 Tage später kam es zu einem akuten Herzstillstand, der trotz intensiver Reanimationsmaßnahmen nicht behoben werden konnte.

Es wurde vermutet, daß es zu einer Lungenembolie durch einen Thrombus vom venösen Ventilschenkel kam.

In 3 Fällen kam es zu Herz - Kreislaufversagen, infolge Sepsis, die trotz Antibiotikatherapie nicht beherrscht werden konnte.

Fall-Nr.

112 Schwerst geschädigtes Kind mit eigentlich inoperabler lumbo-sakraler Meningomyelezele, Hydrozephalus, Pyelomephritis und Blasenfunktionsstörungen. Einen Monat nach Anlegen eines Pudenz-Heyer-Ventil-Systems kam es zu wiederholten Fieberschüben im Rahmen einer Colisepsis.

Fall-Nr.

Es entwickelte sich eine Hepatosplenomegalie, Gerinnungsstörungen und Anämie.

Das Kind verstarb im Alter von 3 Monaten.

- 114 Einen Monat nach Ventilimplantation kam es zu einer Meningoenzephalitis und Sepsis durch Klebsiellen. Nach vorübergehender offener Ventrikeldrainage wurde dann auf der Gegenseite ein neues Ableitungssystem gelegt, das aber rasch durch nekrotisiertes Hirngewebe verstopft wurde. Es erfolgte, aufgrund der nicht zu beherrschenden Sepsis, kein weiteres neurochirurgisches Eingreifen.

Das Kind verstarb 10 Monate später, im Alter von 11 1/2 Monaten, an zentralem Herz-Kreislaufversagen.

- 120 Hier kam es 3 Monate nach Ventileinpflanzung zu einer septischen Meningoenzephalitis durch *Pseudomonas aeruginosa*. Die daraufhin erfolgte Entfernung des noch intakten Ventils, führte zu keiner Verbesserung der Sepsis und das Kind verstarb 11 Tage später, im Alter von 8 Monaten.

- 118 Hier verstarb der Säugling 3 Wochen nach einer, aus pflegerischen Gründen, durchgeführten Ventilimplantation, im Alter von 8 Wochen an Herz-Kreislaufversagen. Vorausgegangen war plötzliches hohes Fieber. Hier bestanden außer multiplen Mißbildungen noch der Verdacht auf ein Vitium cordis (Reese-Syndrom).

Fall-Nr.

100 Dieser Junge, mit angeboeremem Hydrozephalus internus und Verdacht auf Ventrikelseptumdefekt, erhielt im Alter von einem Monat einen ventrikulo-atrialen Shunt. Das EKG zeigte zu diesem Zeitpunkt einen Steil- bis Rechtstyp (Winkel $\alpha = + 90^\circ$). Auskultatorisch fand sich ein Systolikum 2. Grades im 3. und 4. Interkostalraum parasternal. Die Thorax-Aufnahme ergab keinen Anhalt auf ein Vitium cordis.

3 1/2 Monate später kam das Kind, wegen Krämpfen und häufigen subfebrilen Temperaturen sowie Dyspnoe und Tachykardie, zur Aufnahme. Die BSG war leicht erhöht. Weiterhin fand sich eine Akrozyanose, später zentrale Zyanose bei Anstrengung, eine Hepatosplenomegalie und ein Systolikum 4. Grades über allen Ostien. Das EKG zeigte jetzt einen pathologischen Rechtstyp (Winkel α über 120°), sowie eine Vorhof- und Kammerhypertrophie rechts. Röntgenologisch wurde ein Vitium cordis nicht mehr ausgeschlossen. Zwischendurch traten immer wieder Krampfanfälle auf. Ebenso kam es häufiger zu den Zeichen einer Herzdekompensation mit generalisierten Ödemen, die jeweils unter intensiver Therapie beherrscht werden konnten.

Die Ventilfunktion war zu jedem Zeitpunkt intakt.

Schließlich kam es zu einer raschen Verschlechterung der Herzleistung, so daß das Kind, im Alter von 9 Monaten an Herzversagen, starb.

In 13 Fällen wurde eine Obduktion durchgeführt.

Als Todesursache wurde in 5 Fällen eine zentrale Kreislaufregulationsstörung angenommen, wobei in 2 Fällen (Nr. 99, 115) Zeichen einer Stammhirneinklemmung, aufgrund einer akuten Hirndrucksteigerung, vorlagen.

Fall-Nr.

99 Verstorben im Alter von 20 Monaten. Bei der Obduktion fand man eine beginnende Bronchopneumonie in beiden Lungenunterlappen und kleinere Thromben an der Herzkatheterspitze im rechten Vorhof. Das Pudenz-Ventil lag hier seit 19 Monaten.

102 Bei diesem knapp 1 Jahr alt gewordenen Säugling, lagen eine Meningomyelozele, Hydrozephalus, Stridorconnatus, Blasen- und Mastdarmlähmung, Paraparese der Beine, Klumpfüsse beidseits, BNS-Krämpfe, rezidivierende Bronchopneumonie und eine Salmonellose vor. Schon vor der Ventilimplantation bestanden eine Tachykardie, Tachypnoe, Zyanose, sowie ein inspiratorischer und expiratorischer Stridor. Nach einem Monat mußte die Pumpe, wegen Verlegung mit Plexusgewebe ausgewechselt werden.

Ein Decanülement, der kurz nach der Geburt gelegten Trachenalkanüle, war nicht möglich, da der Junge sofort Ateminsuffizient wurde.

Fall-Nr.

Im Alter von 9 Monaten und nochmals 1 Monat später kam es zu Schnappatmung, Zyanose und Aussetzen der Herztätigkeit, die aber jeweils behoben werden konnten, ohne, daß der Junge aber das Bewußtsein wieder erlangte. Röntgen-Thorax-Aufnahmen zeigten kleinfleckige Verdichtungen im rechten Unterfeld, die als beginnende Aspirationspneumonie gedeutet wurden. Auskultatorisch fanden sich massenhaft bronchiale Geräusche über beiden Lungen.

Nach einer akuten Verschlechterung der Herz- und Kreislauftsituation verstarb der Junge.

Bei der Obduktion fanden sich Zeichen einer zerebralen Dysregulation, Mikropolygyrie, degenerative Veränderung des ZNS mit chronischer Leptomeningitis, flache Thromben auf dem Herzkatheter, sowie weitgehend atelektatische Lungen, herdförmiger Überblähungen und an einzelnen Stellen Fibrinthromben in den Lungengefäßen.

108 Mehrfache Revisionen an der Ableitung mit einem Hakim-Niederdruckventilsystem. Bei der Sektion fanden sich keine Zeichen einer Thrombenbildung am Herzkatheter oder von Embolien in der Lunge.

Verstorben im Alter von 5 1/2 Monaten.

110 Verstorben im Alter von 3 1/2 Monaten an zentralem Atemnotsyndrom.

Keine Hinweise auf eine Verlegung der Lungengefäße.

Fall-Nr.

- 115 Zwillingsgeburt, Hydrozephalus und Pyozyanomeningitis. 3 Ventilrevisionen, wegen Verlegung des Ventrikeldrains, innerhalb von 5 Monaten.

Verstorben im Alter von 5 1/2 Monaten.

Ebenfalls keine Hinweise auf Thrombosen oder Embolien.

Bei den übrigen 8 Kindern lagen unterschiedliche Todesursachen vor.

Fall-Nr.

- 105 Dieser 10 Monate alt gewordene männliche Säugling mit Meningomyelozele verstarb, nach 4 Revisionen am Shunt-System, an den Folgen einer Hirndrucksteigerung bei Colisepsis und Meningitis. Bei der 2. Revision wurde ein neues Pudenz-Heyer-System auf der linken Seite angelegt, da ein Neueinführen auf der rechten Seite, aufgrund einer Thrombose der V. jugularis, nicht möglich schien. Der nicht mehr durchgängige Herzkatheter wurde in situ belassen.

Bei der 3 Monate später folgenden Entfernung dieses Katheters wurde dann keine Thrombosierung der Vene mehr festgestellt. 3 Tage später wurde dann das Pudenz-Ventil durch ein Hakim-Ventil ersetzt. 7 Tage später verstarb der Junge dann unter dem Bild einer Colisepsis und akuten Hirndrucksteigerung.

Fall-Nr.

Bei der Obduktion fand sich die Spitze des Hakim-Ventils im rechten Vorhof völlig von Granulationsgewebe ummauert. Thrombembolien der Lunge wurden nicht gefunden.

- 116 Dieser weibliche Säugling verstarb im Alter von 11 1/2 Monaten an akutem Atem- und Herzstillstand bei bestehender schwerer Leptomeningitis purulenta und Pyozephalus internus. Außerdem bestanden schon länger multiple Hirnnervenausfälle. Insgesamt wurden hier 3 Revisionen an dem proximalen Katheter und an der Pumpe notwendig.

Auch hier wurden bei der Obduktion keine Veränderungen an Herz oder Lungen gefunden.

- 119 Der 18 1/2 Monate alt gewordene männliche Säugling verstarb an den Folgen einer schweren Bronchopneumonie. Der, aufgrund einer Ventilinsuffizienz, zuvor geäußerte Verdacht eines Verschlusses des distalen Katheterteiles bestätigte sich bei der Obduktion nicht. Es fanden sich keine Thromben an der Katheterspitze oder an den Lungen. 1 Jahr zuvor wurde ein neues System auf der Gegenseite angelegt, da sich der Herzkatheter als undurchgängig erwies.

- 109 Dieser 6 Monate alt gewordene weibliche Säugling verstarb ebenfalls an Herz-Kreislaufversagen. Die Obduktion ergab eine Mikropolygyrie und eine starke Verschleimung der Lungen.

Fall-Nr.

Das Kind war von Geburt an zyanotisch und ateminsuffizient. Komplikationen als Folge des Ableitungssystems wurden nicht gefunden.

- 117 2 Monate nach Ventilimplantation trat eine Staphylokokkenmeningitis auf. Anschließend wurden 2 Revisionen am zentralen Katheter, wegen Verstopfung infolge hoher Liquorzellzahlen, notwendig. Es kam zu rezidivierenden Dyspnoen und weiterem Kopfwachstum. Nach der 2. Revision kam es zu Bradykardien und Ateminsuffizienz mit nachfolgendem Herzstillstand im Alter von 4 Monaten. Bei der Obduktion fanden sich keine Veränderungen am Herz-Kreislaufsystem. Todesursache war Herz- und Kreislaufversagen bei schwerem Zerebralschaden und unbeherrschbarem Hydrozephalus. Die Frage, ob eine Sepsis vorlag, konnte nicht geklärt werden.
- 113 Bei diesem 2 Monate alt gewordenen weiblichen Säugling mit Meningomyelozele fand man bei der Obduktion Zeichen der zentralen Dysregulation. Es bestand eine schon klinischerseits vermutete Bronchopneumonie, sowie ein offenes Foramen ovale und ein offener Ductus botalli. Der Verdacht auf eine Sepsis oder Meningitis, aufgrund eitriger Beläge auf dem Ventil, bestätigte sich postmortem, durch Nachweis von Pseudomonas aeruginosa im Liquor und Wundabstrich von der Operationsnarbe im Bereich der Pumpe. Komplikationen cardiopulmonaler Art als Folge der Ableitung wurden nicht gefunden.

Fall-Nr.

- 111 2. männliches Kind einer Zwillingsgeburt mit Gehirnmißbildung und Hydrozephalus internus erhielt nach mehrmaliger Entlastungspunktion 10 Tage post partum eine ventrikulo-atriale Ableitung mit einem Hakim-Ventil. 24 Tage später wurde aufgrund einer Insuffizienz des Ventrikelkatheters eine Spülung durchgeführt.

Einen Monat später kam es dann zu septischem Fieber bis 39° C, das, trotz mehrmaligen Wechsels des Antibiotikums, nicht zu beherrschen war. Aufgrund der Blutkulturen wurde eine Colisepsis festgestellt. Der Liquor war frei von Keimen. Die BSG war ständig stark erhöht, zuletzt 127/152 n.W. Eine Leukozytose bestand nicht. Es entwickelte sich eine ausgeprägte Anämie, eine Hepatosplenomegalie mit Anstieg der Transaminasen, Ödeme und Aszites. Die Röntgen-Thorax-Aufnahme ergab einen regelrechten Befund des Herzens und eine leichte Verbreiterung der Lungenhili. Das distale Katheterende lag vermutlich im rechten Vorhof.

Das Kind verstarb dann im Alter von 6 Monaten an den Folgen der Sepsis.

Die Sektion ergab das Bild einer ausgeprägten Sepsis und einer alten Hirnblutung. Es fanden sich weiterhin eine Pseudozyste im Bereich des linken Hirnstammes, sowie erheblich erweiterte Großhirnseitenventrikel. In der V. cava superior an der Einmündung in den rechten Vorhof fand sich, nahe der Ventilspitze des ableitenden Katheterschenkels, ein ca. 3 cm langer Abscheidungsthrombus. In beiden Lungen wurden multiple Lungenabszesse mit Unterblutungen gefunden. Der Abscheidungsthrombus wurde hier als Sepsisherd angesehen.

Fall-Nr.

121 Männliches Frühgeborenes, das nach Verschuß einer thoracolumbalen Myelozele mit konsekutiven Hydrozephalus, am 7. Lebenstag einen ventrikulo-atrialen Shunt mit Pudenz-Heyer-Ventil erhielt. Postoperativ traten Zeichen einer Ventilinsuffizienz auf, die 5 Tage später einen Austausch des mit Zelldetritus verstopften Ventrikelkatheters erforderten. Zugleich wurde auch ein intracerebrales Hämatom ausgeräumt. 10 Tage später wurde der Verdacht auf eine Bronchopneumonie und Aspirationspneumonie geäußert, die sich aber rasch besserten. Die Thorax-Aufnahme zeigte Zeichen einer Aspirationspneumonie und eine Verbreiterung des Herzens nach links mit angehobener und abgerundeter Spitze. Es lag somit der Verdacht auf eine rechtsventrikuläre Herzverbreiterung vor.

Einen Monat später kam es plötzlich zu einer starken Erhöhung der BSG (144/149 n.W.) und einer Leukozytose ($33.400 /\text{mm}^3$), außerdem bestand eine gespannte Fontanelle, so daß der Verdacht auf Meningitis geäußert wurde, der sich aber nicht bestätigte. 10 Tage später wurde das Kind kollaptisch, es kam zur Tachykardie (160/Min.) und Tachypnoe (100/Min.). Die starke BSG-Erhöhung und Leukozytose bestanden weiterhin. Der Allgemeinzustand besserte sich allmählich, während die erhöhten Atemfrequenzen weiterhin bestehen blieben, und es auch noch zu Tachykardien und bei Belastung zu Zyanosen kam. Die Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte eine Atelektase des rechten Mittellappens und streifige Infiltrationen im Bereich beider Oberlappen.

Über beiden Lungen hörte man mittel- bis grobblasige Rasselgeräusche.

Im Alter von 3 Monaten kam es dann zu einem akuten Herz- und Kreislaufversagen.

Bei der Sektion fand sich eine verschliessende organisierte Thrombose der rechten V. jugularis interna um den Katheter. Weiter war eine nicht ganz frische wandständige Thrombose der oberen Hohlvenen über ihre Mündung in den rechten Vorhof, zum Teil auf das Endocard übergreifend, zu sehen. Offenbar ging von hier aus eine Thrombembolie des Pulmonalisstammes und seines linken Hauptstammes mit Überlagernder Thrombose und dadurch bedingter nahezu vollständiger Verlegung des Pulmonalisstammes und seines linken Astes aus.

Weiterhin fanden sich im rechten Lungenmittellappen organisierte Thrombembolien, und im rechten Unterlappen mehrere kleinere und ältere Infarkte, und ein durch thrombotische Massen verschlossener Arterienast.

Die Todesursache war eine fulminante Lungenembolie, die von einer älteren Thrombose in der oberen Hohlvene ausging. Dies war Folge des Pudenz-Ventil-Systems.

Bei den Sektionen ergeben sich im Hinblick auf kardiopulmonale Komplikationen folgende Befunde:

- Thrombus an der Herzkatheterspitze
- Zusätzlich kleinere Thromboembolien in kleineren Lungengefäßen
- Herzkatheterspitze im rechten Vorhof von Granulationsgewebe ummauert
- Thrombus an Katheterspitze und multiple kleine Lungenabszesse
- Thrombus an Katheterspitze und massive Lungenembolie

Eine Zusammenfassung der Ergebnisse findet sich in den Tabellen 9 - 12.

Einen Überblick über die Überlebenszeit bei verstorbenen Kindern nach der Shunt-Operation gibt Abbildung 1.

Tabelle 9

Erstversorgung mit V-A-Shunt	Anzahl	Patienten mit Revisionen	Anzahl der Revisionen
1969	1	-	-
1970	4	3	8
1971	7	5	9
1972	5	2	4
1973	2	2	5
1974	2	1	1
1975	2	2	2
GESAMT	23	15	29

Tabelle 10

Todesursachen bei nicht obduzierten Kindern	Anzahl
nicht sicher bekannt z.B. multiple Mißbildungen, konkurrierende Todesursachen)	4
Folgen einer Sepsis	3
Folgen eines Vitium cordis und zentraler Störung	1
Akutes Herz - Kreislaufversagen, vielleicht infolge Lungenembolie	2
GESAMT	10

Tabelle 11

Todesursache bei obduzierten Kindern	Anzahl
Folge einer Bronchopneumonie	1
Zentrale Dysregulation bei Sepsis und Meningitis	2
Akutes Herz - Kreislaufversagen bei Meningitis und Pyozephalus int.	1
Lungenembolie	1
Sepsis und multiple Lungenabszesse	1
Zentrale Dysregulation	5
Akutes Herz-Kreislaufversagen nicht sicherer Genese	2
GESAMT	13

Tabelle 12

Gründe der Revisionsen	Anzahl
Verlegung und Verschluß des Ventrikelkatheters und der Pumpe	17
Zu kurzer Herzkatheter	2
Verschluß des distalen Katheters	2
Lösung der Verbindung	1
Keine genauen Angaben	3
Sepsis (Entfernung des Ventils bzw. zwischenzeitlich offene Drainage)	2
Verschluß des proximalen und distalen Katheters	1
Ersatz eines Pudenz-Ventils durch Hakim-Ventil	1
GESAMT	29

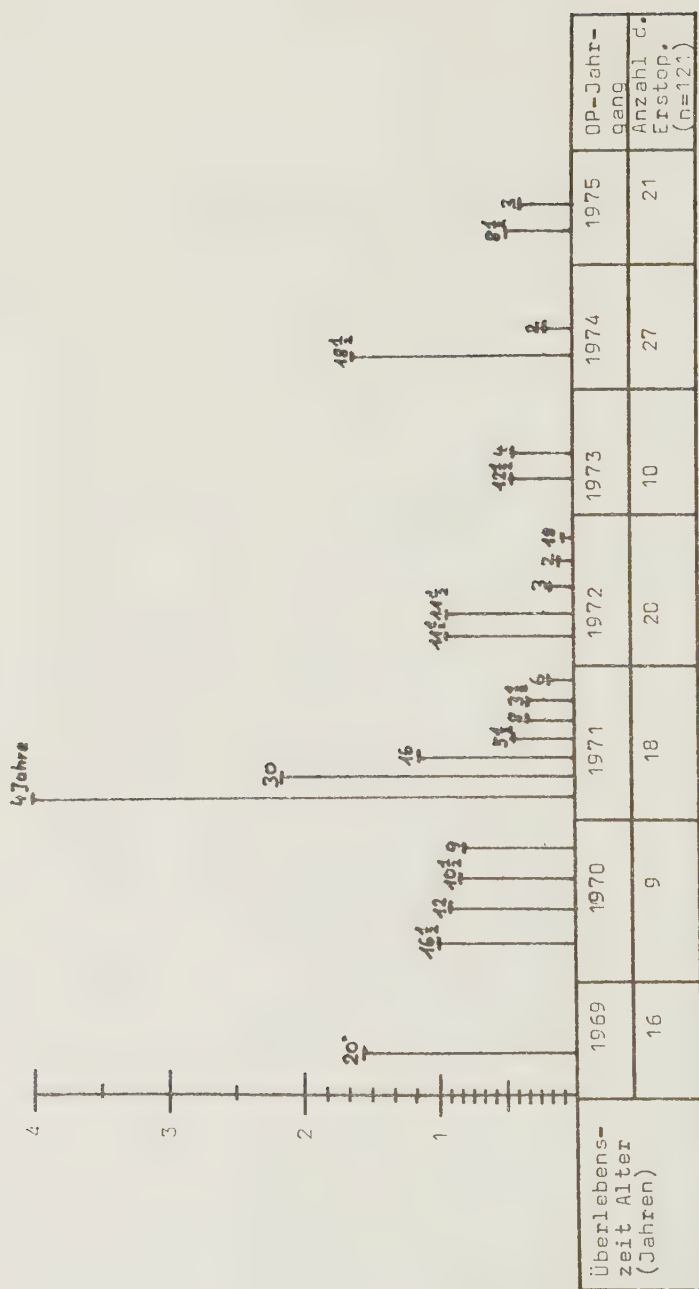


Abbildung 1: Überlebenszeit der verstorbenen Kinder nach der Shuntoperation

• = Alter der Kinder in Monaten

3.2.7 Fälle, bei denen keine Beobachtung über den gesamten Zeitraum möglich waren

In 14 Fällen waren nach der Ventilimplantation bzw. nach ein oder zwei Nachuntersuchungen keine weiteren Verlaufsuntersuchungen möglich.

In 2 Fällen (Nr. 133, 134) wurden die inzwischen funktionslosen Pudenz-Ventil-Systeme nach 15 Monaten bzw. 4 Monaten entfernt. In einem dieser Fälle (Nr. 133) war der distale Katheter thrombosiert. Seither liegen keine Informationen über diese Kinder mehr vor.

In 4 Fällen (Nr. 123, 125, 126, 131) war eine weitere Beobachtung der Kinder, wegen Verzuges ins Ausland, nicht mehr möglich.

Im Fall Nr. 123 wurde 2 mal revidiert, 1 mal wegen Lösung zwischen Pumpe und Herzkatheter.

Im Fall Nr. 125 trat 7 Monate nach Ventilimplantation hohes Fieber unklarer Ursache auf. 3 Jahre später erfolgte eine Neuimplantation auf der Gegenseite, da der Herzkatheter in der Vene verwachsen war.

In 8 Fällen wurden die Kinder später nicht mehr hier vorgestellt, uns es waren auch von den auswärtigen Ärzten keine weiteren Informationen mehr zu erhalten (Fälle Nr. 122, 124, 127, 128, 129, 130, 132, 135).

In einem dieser Fälle wurde eine Korrektur der Lage des Herzkatheters notwendig (Nr. 132).

Eine umfassende Übersicht ist in den Tabellen 13 und 14 enthalten.

Tabelle 13

Erstversorgung mit V-A-Shunt	Anzahl	Patienten mit Revisionen	Anzahl	Beobachtungs- zeitraum
1969	1	1	2	4 Jahre
1970	1	-	-	1 Jahr
1971	4	1	1	4 Monate, 1 Jahr, 3 Jahre
1972	5	1	3	12 Monate
1973	3	3	6	4 Monate, 5 Monate, dann in beiden Fäl- len Entfernung des Ventil- systems
1974	-	-	-	
1975	-	-	-	
GESAMT	14	6	12	

Der Beobachtungszeitraum wurde nicht angegeben bei Kindern, die nach der Ventilimplantation nicht mehr vorgestellt wurden.

Tabelle 14

Gründe für Revisionen	Anzahl
Verstopfung des Ventrikelkatheters	5
Verwachsung des Herzkatheters in der V. jugularis	1
Ventilentfernung bei thrombosiertem Herzkatheter	1
Ventilentfernung bei Verlegung des zentralen Schenkels	1
Lösung der Konnexion	2
Katheterlage in V. axillaris	1
Keine näheren Angaben	1
GESAMT	12

3.2.8 Auswärtige Fälle

Zuletzt sollen noch die 7 Kinder erwähnt werden, die nach Versorgung eines Hydrozephalus mit einer ventrikulo-kardialen Ableitung an einer auswärtigen Klinik zu Nachuntersuchungen, bzw. Weiterbehandlung in die Mainzer Kinder- bzw. neurochirurgische Klinik kamen.

Es handelt sich dabei um 3 Kinder männlichen und 4 Kinder weiblichen Geschlechts.

Fall-Nr.

136 Der jetzt 8 Jahre alte Junge erhielt hier mit 7 Jahren eine ventrikulo-peritoneale Ableitung, nachdem vorher auswärts eine Ventrikulocisternostomie nach Torkildsen, sowie ein Pudenz-Ventil gelegt worden waren. Der ventrikulo-atriale Shunt war aber teilweise wieder entfernt worden. Der Herzkatheter wurde, wegen einer Thrombose der V. jugularis, nicht entfernt.

Kardiopulmonale Komplikationen wurden nicht bekannt.

In 2 weiteren Fällen (Nr. 137, 138) wurden ebenfalls peritoneale Ableitungen verwendet, nachdem die distalen Katheter eines schon mehrfach revidierten Pudenz-Heyer-Systems und eines Spitz-Holter-Systems thrombotisch verschlossen waren. Auch hier wurden keine kardiopulmonalen Komplikationen beobachtet.

Im Fall Nr.

139 wurden Revisionen wegen Verschlusses des distalen Katheters notwendig.

Fall-Nr.

140 Hier wurde auswärts, bei dem jetzt 6 1/2 Jahre alten Mädchen, knapp 5 Jahre nach der Ableitungsoperation mit einem Spitz-Holter-Ventil eine Revision aufgrund einer Ventilinsuffizienz durchgeführt. 4 Monate später wurde der distale Katheter wegen Abflußblockade erneuert. Ein Vorschieben des Katheters bis in das rechte Herzhorn war nicht möglich, so daß die Katheterspitze in der V. subclavia lag.

2 Monate später wurde dann hier, aufgrund erneuter Insuffizienz, ein neues Shunt-System auf der Gegenseite eingesetzt. Eine 5 Monate später angefertigte Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte relativ wenig Lungengefäßzeichnung und ein Herz mit angehobener und abgerundeter Spitze. Somit lag der Verdacht auf eine rechtsventrikuläre Herzverbreiterung und Mikroembolien der Lunge vor.

Kurz darauf wurde dann noch eine Pachymeningiosis hämorrhagica interna chirurgisch versorgt. Postoperativ kam es zu Fieberschüben bis 40,2° C über 6 Tage, trotz Antibiotikagabe. Die BSG war mit 100/126 n.W. stark erhöht, ebenso die Leukozytenzahl mit 23.000/mm³. Keime konnten keine nachgewiesen werden. Das Kind entfieberte dann spontan. Auch hier traten bisher keine weiteren Auffälligkeiten auf.

141 In diesem Fall wurde das ursprünglich gelegte Spitz-Holter-System nach 2 Monaten durch ein Pudenz-Heyer-System ersetzt. 2 mal wurde eine Revision notwendig, 1 mal infolge Abknickung des zu langen Herzkatheters, zum anderen mußte ein thrombosiertes Zwischenstück ersetzt werden.

Fall-Mr.

In den folgenden 2 Jahren wurde bei dem jetzt 3 1/2 Jahre alten Jungen keine kardiopulmonalen Komplikationen beobachtet.

142

Dieser 13 Monate alt gewordene weibliche Säugling mit versorgter Meningomyelozele und Pudenz-Heyer-Ventil bei Hydrozephalus kam im Alter von 12 Monaten, wegen Verdachts einer Meningitis und Enzephalitis, hier zur Aufnahme. Zu diesem Zeitpunkt bestanden Fieber ($40,5^{\circ}\text{C}$), Erbrechen, Apathie, Leukozytose, Zyanose und Tachypnoe, sowie grobblasige Rasselgeräusche über allen Lungenfeldern. Außerdem lag eine eitrige Liquorfistel im Bereich der operativ versorgten Meningomyelozele vor. Der Zustand des Kindes verschlechterte sich zunehmend durch mehrfach auftretende Ateminsuffizienzen mit Zyanose, Tachypnoe und Bradykardien, die zwar durch Beatmung für einige Zeit gebessert werden konnten, aber schließlich zum Atemstillstand führten, der nicht mehr reversibel war.

Aus der auswärtigen Anamnese ist noch zu erwähnen, daß die Deckung der Meningomyelozele mehrfach wiederholt werden mußte, da immer wieder Liquorfisteln auftraten. Im Alter von 11 Wochen wurde dann ein Pudenz-Heyer-Ventil-System implantiert. Nachfolgende Thorax-Aufnahmen zeigten die Lage der distalen Katheterspitze in Projektion auf dem 6. Brustwirbelkörper. Die Herzgröße hat in der Relation zum Thorax, gegenüber den Voraufnahmen, zugenommen, was als Folge der Ableitungsoperation interpretiert wurde. Es mußten in der Folge noch 2 mal Revisionen an dem Ventil-System wegen Undichtigkeiten und Bildung eines Liquorkissens im Abstand von 2 Monaten durchgeführt werden.

Bei der hier vorgenommenen Obduktion ergaben sich, hinsichtlich unserer Fragestellung, folgende Befunde:

Organisierte und frische Thromben am in der V. jugularis liegenden Katheterende, sowie thrombotischer Verschluß der Katheterlichtung. Mikroskopisch waren an einzelnen Stellen Blutungen in das Lungenparenchym nachweisbar, die manchmal kleinen Lungeninfarkten ähnelten. Angeschnittene Lungenarterien waren jedoch frei von Thromben. Möglicherweise hatten sich kleinere Thromben vom Katheterende abgelöst und wurden embolisch in die Lungen verschleppt. Außerdem bestand ein massives Lungenödem.

Eine zusammenfassende Übersicht ist den Tabellen 15, 16 und 17 zu entnehmen.

Tabelle 15

Diagnosen	Anzahl
Hydrozephalus internus occlusus	1
Hydrozephalus occlusus bei Hirnmißbildung	1
Hydrozephalus internus bei MMC	2
Postmeningitisch	1
Keine nähere Angabe	2
GESAMT	7

Tabelle 16

Erstimplan- tation eines V-A-Shunts auswärtig	Anzahl	Revisionen auswärtig	Revisionen in Mainz	Bemerkungen
1969	3	5	4	Revisionen bei allen 3 Patienten
1970	1	2	1	-
1971	-	-	-	-
1972	-	-	-	-
1973	1	-	4	-
1974	1	2	-	mit 13 Mona- ten ver- storben, Ob- duktion hier
1975	1	3	4	hier 3malige Revision an V-P-Shunt
GESAMT	7	12	13	

Tabelle 17

Gründe für Revisionen, die hier durchgeführt wurden	Anzahl
Anlegen einer V-P-Ableitung wegen Thrombose in der V. jugularis und Herzkatheter	3
Abflußblockade im distalen Katheter und Lage der Spitze in der V. subclavia	1
Neues System auf Gegenseite o.n.A.	2
Abknickung des zu langen Herzkatheters	1
Ersatz des thrombosierten Zwischenstücks und Insuffizienz des peripheren Schenkels	1
Verlegung des Herzkatheters	1
Auswechseln der insuffizienten Pumpe	1
Revision am V-P-Shunt	3
GESAMT	13

3.3 Zusammenfassung der Befunde

In den 7 Jahren von 1969 bis 1975 wurden 135 Kinder in der Universitätsklinik Mainz mit einer ventrikulo-aurikulären Ableitung versorgt.

In 14 Fällen konnte der postoperative Verlauf nicht bis Mitte 1976 verfolgt werden.

Es liegt somit eine vollständige Übersicht über 121 Kinder vor.

7 Kinder erhielten zunächst auswärts eine Liquor-drainage und wurden später hier weiter versorgt.

Insgesamt wurden 197 Revisionen bei 142 Kindern in diesen 7 Jahren am Ableitungssystem hier durchgeführt.

Bei den 135 Kindern, die zuerst hier versorgt wurden, mußte bei 87 Kindern 185mal revidiert werden.

Eine Aufstellung über Gründe und Häufigkeit der Revisionen ist in Tabelle 18 enthalten.

Tabelle 18

Gründe für Revisionen bei 87 Kindern	Anzahl	%
Störungen am peripheren Katheter	51	27,6
Störungen am zentralen Katheter und der Pumpe	94	50,8
Gleichzeitig Insuffizienz beider Katheter (2mal Herzkatheter zu kurz, 1mal gleichzeitig Diskonnexion der Verbindung)	5	2,7
Austausch des gesamten Systems ohne nähere Angabe eines Grundes	7	3,8
Auseinandergleiten der Verbindung	12	6,5
Ventilsepsis	3	1,6
Insuffizienz des peritonealen Katheters	13	7,0
GESAMT	185	100,0

Bei 34 Patienten fanden sich insgesamt 39mal bei Revisionen des Ventilsystems Thrombosen an der Herzkatheterspitze oder im ableitenden Venensystem (V. jugularis interna, V. subclavia und V. cava superior). Bei 4 Patienten wurden bei der Obduktion Thrombosen, davon in 3 Fällen auch Thrombembolien der Lungen gefunden.

Es traten also bei 38 Patienten, dies entspricht 28,1 %, Thrombosen durch das Ableitungssystem auf. Berücksichtigt man nur die bis zuletzt beobachteten 121 Fälle, so ergibt sich ein Anteil von 30,6 %, bei dem es zu Blutgerinnselbildung kam. In 34 Fällen (28,2 %) waren die Thrombosen am Herzkatheter oder im Venensystem ohne weitere Folgen für das Herz-Kreislaufsystem. Zieht man wiederum die Fälle ab, die nicht bis zuletzt kontrolliert werden konnten, so ergibt sich der Anteil mit Thrombenbildung von 27,3 %.

Bei 3 Patienten war es zu Verwachsungen zwischen Venenwand und Katheter durch Bildungen von Granulationsgewebe gekommen.

Bei 11 Patienten kam es 13mal zu einem Auseinandergleiten der Verbindung zwischen Herzkatheter und Pumpenteil. 1mal verrutschte dabei der Herzkatheter 3 cm nach distal und es bildete sich ein Thrombus an der Katheterspitze.

Bei 4 Kindern mußte 5mal eine Verlängerung des Herzkatheters vorgenommen werden. Bei weiteren 4 Kindern waren die Herzkatheterspitzen thrombosiert. In 2 Fällen zeigte die Röntgen-Thorax-Aufnahme eine zu hohe Lage der Katheterspitze (Projektion auf BWK 2 bzw. 3). Hier fanden bisher keine Revisionen statt.

In 8 Fällen funktionierte das Ventilsystem jetzt nicht mehr, es wurden aber, da bisher keine Komplikationen auftraten, keine Revisionen durchgeführt. Dabei schien in 5 Fällen eine Abflußstörung im distalen Katheter vorzuliegen.

Bei 6 Kindern traten vor einer Revision, bei der sich der Herzkatheter als undurchlässig, bzw. thrombosiert zeigte, Fieber, mit zum Teil septischem Verlauf und starker BSG-Erhöhung und Leukozytose, auf. Eine Sepsis konnte in keinem Falle nachgewiesen werden. Die in 3 Fällen abgeleiteten EKG's waren ebenfalls, bis auf Erregungsrückbildungsstörungen in einem Fall, unauffällig. Das in einem Falle als embolieverdächtig beurteilte Lungenszintigramm war nicht verwertbar. Bei einem Kind war lediglich die Röntgen-Thorax-Aufnahme auffällig (Herzspitze angehoben und abgerundet).

Eine Sepsis trat bei 6 Kindern auf, die alle ad exitum kamen. Es wurden in 3 Fällen Colikeime, in 2 Fällen *Pseudomonas aeruginosa* und einem Fall Klebsiellen nachgewiesen, wobei einmal der Nachweis postmortem erfolgte. In einem dieser Fälle lag gleichzeitig eine Lungenembolie vor.

Bei einem weiteren Patienten gelang 2mal der Nachweis von *Staphylokokkus aureus* am Ventil, während die Blutkulturen immer negativ ausfielen. Die klinischen Erscheinungen sprachen für eine Sepsis. Auch hier kam es zu einer Lungenembolie.

Insgesamt traten bei 7 von 121 Patienten, dies entspricht 5,8 %, eine Sepsis auf.

5mal trat postoperativ, d.h. innerhalb von 14 Tagen, Fieber, davon 2 mal mit septischem Verlauf, unklarer Genese auf.

Kardiopulmonale Komplikationen, im Sinne von verschleppten Thromben in die Lungengefäße traten 4mal auf. Dies entspricht 3,3 % des hier bis zuletzt überschaubaren Krankenguts (n = 121).

2 mal fanden sich bei der Obduktion von 3 Monate bis 6 Monate alt gewordenen Säuglingen Lungenembolien bzw. einmal zusätzlich eine Sepsis (Fälle Nr. 121 und 111).

Bei einem weiteren knapp 1 Jahr alt gewordenen Säugling (Fall Nr. 102) fanden sich Mikroembolien der Lungen, die aber nicht zum Exitus führten, da sie hämodynamisch nicht wirksam waren.

Bei dem 4. Kind (Fall Nr. 98), das heute fast 7 Jahre alt ist, kam es zu Sepsis und Lungenembolie.

Tabelle 19 gibt noch einmal eine Übersicht über die Häufigkeit der Komplikationen.

Tabelle 19

Komplikationen	Fallzahl (n= 121)	Prozent (100 %)
Lungenembolie und Sepsis	2	1,7
Thrombembolien der Lunge	2	1,7
Sepsis	5	4,1
Thrombosen am Herzkatheter bzw. im Venensystem ohne nachweis- bare Folgen	33	27,3
Abriß des Herzkatheters	9 +)	7,4
Falsche Herzkatheterlage	12	9,9

+) zusätzlich 2 Patienten, die nicht bis zuletzt unter Beobachtung waren.

Elektrokardiogramme wurden bei 18 Patienten angefertigt. In 6 Fällen (Nr. 76, 78, 84, 85, 98, 100) traten Veränderungen im Lagetyp, der Erregungsausbreitung und Erregungsrückbildung auf.

Bei 5 Patienten wurden Lungenperfusionsszintigramme angefertigt. In einem Fall (Nr. 98) konnte eine Lungenembolie sicher diagnostiziert werden. In den übrigen 4 klinischen Fällen waren keine sicheren Diagnosen möglich.

Von 121 Kindern verstarben 23, d.h. 19,0 %. Bei diesen konnten in 3 Fällen kardiopulmonale Komplikationen (Lungenembolien) nachgewiesen werden.

Bei 32 Kindern, das entspricht 32,6 % brauchten bisher keine Revisionen am Ventilsystem durchgeführt werden.

Allerdings lag bei 21 Kindern (65,6 %) die Erstoperation, zwischen 1/2 und 2 Jahren, zurück. Bei allen vor 7 Jahren operierten Kindern wurden bis auf einen Patienten, der im Alter von 21 Monaten verstarb, Revisionen notwendig.

Von den 7 zunächst auswärtig versorgten Patienten verstarb 1 Kind.

Insgesamt wurden hier bei 6 Kindern 13 Revisionen durchgeführt.

In 6 Fällen fanden sich Thrombosen am Herzkatheter oder im ableitenden Venensystem.

In einem Fall bestand außerdem der Verdacht auf Mikroembolien der Lunge, aufgrund einer Röntgen-Thorax-Aufnahme.

Bei dem hier verstorbenen Säugling fanden sich bei der Obduktion Thrombosen am Herzkatheter, Thromboembolien der Lunge konnten nicht sicher nachgewiesen werden.

Abschließend soll noch einmal darauf hingewiesen werden, daß sich die aufgeführten Darstellungen nur auf Komplikationen am Herz- und Kreislaufsystem beziehen bzw. darauf hin die Krankenblätter durchgesehen wurden.

Bei diesen Kindern, insbesondere denen mit dysraphischen Fehlbildungen, bestehen häufig schwere und schwerste Beeinträchtigungen im neurologischen, urologischen und orthopädischen Bereich.

4. Diskussion

4.1 Einleitung

Manifeste kardiopulmonale Komplikationen fanden sich im hier untersuchten Krankengut nur in 4 Fällen. Nur in einem Fall (Nr. 98) wurde die beginnende pulmonale Hypertension durch wiederholte septische Lungenembolien klinisch rechtzeitig erkannt. In den übrigen 3 Fällen (Nr. 102, 111, 121) wurden die Lungenembolien postmortem nachgewiesen bzw. führten unmittelbar zum Tod. Dabei handelte es sich in diesen Fällen um Säuglinge mit nur kurzer vorangegangener klinischer Symptomatik. Das gleiche gilt für den Fall Nr. 142, der zunächst auswärts versorgt wurde.

In allen übrigen Fällen ließen sich bisher keine manifesten kardiopulmonalen Störungen nachweisen. Schwierigkeiten bei der Auswertung der Krankengeschichten ergaben sich häufig, besonders bei älteren Krankenblättern, durch nicht ausreichend und exakte Dokumentation im Hinblick auf unsere Fragestellung.

Dies erklärt sich zum Teil durch Überwiegen anderer Probleme und Komplikationen im urologischen, orthopädischen, neurologischen oder neurochirurgischen Bereich. Hinzu kommt, daß kardiopulmonale Störungen, verursacht durch Einpflanzen des Ableitungssystems, häufig nicht in diagnostische Überlegungen einbezogen wurden, zumal bisher hier nur wenige solche Fälle gesehen wurden. Daher wurde eine zusätzliche Diagnostik, wie EKG, Röntgen-Thorax, Lungenszintigramme und Angiographien, nur in wenigen Verdachtsfällen durchgeführt.

Aus diesen Gründen und der geringen Fallzahl mit Komplikationen ist eine statistische Auswertung unserer Befunde nicht möglich. Es können daher nur verdächtige Befunde interpretiert, oder Ausblicke auf zu erwartende Komplikationen, aufgrund der von anderen Autoren beschriebenen Erfahrungen, gegeben werden.

4.2 Besprechung der Fälle mit kardiopulmonalen Komplikationen

Folgende kardiopulmonalen Störungen, die im unmittelbaren Zusammenhang mit dem implantierten Ableitungssystem stehen, traten hier auf:

- Thrombembolien der Lunge
- Lungeninfarkte, aufgrund septischer Lungenembolie
- Pulmonale Hypertension mit Cor pulmonale
- Sepsis

Lungenembolien im Kindesalter stehen fast immer im Zusammenhang mit diagnostischen, therapeutischen oder operativen Maßnahmen (35). So weisen Mahnke und Zschoch (35) darauf hin, daß besonders bei Kindern mit ventrikulo-atrialer Ableitung und komplizierender Venenthrombose, die Zahl der Lungenembolien weitaus größer ist als im übrigen Kindersektionsgut. Pulmonale Embolien sind sicher an das Vorhandensein von Kathetern in der Vene bzw. im rechten Vorhof gebunden, da, wie Crome und Erdohazi (19) berichteten, eine gleichzeitig untersuchte Vergleichsgruppe frei von derartigen Komplikationen war. Auf diese Gefahren, die mit der Implantation einer ventrikulo-atrialen Ableitung verbunden sind, machten bereits Pudenz und Mitarbeiter (46) 1957 aufmerksam. Erste Berichte über tödliche Lungenembolien bei solchen Kindern, finden sich bei Anderson (2) 1959 sowie Emery und Hilton (13) 1961. Seither wurde immer wieder aus kleinerem oder größerem Krankengut über derartige Komplikationen berichtet (3, 9, 17, 21, 31, 34, 38, 40, 51, 53, 58). Erst kürzlich berichtete Jüngst und Mitarbeiter (31) über 3 derartige Fälle.

In unserem Fall Nr. 121, bildete sich innerhalb kurzer Zeit ein Thrombus um den Katheter in der V. jugularis und V. cava superior, der zunächst zu rezidivierenden Mikroembolien in die Lunge, schließlich, im Alter von 3 Monaten, zu einer fulminanten Lungenembolie führte.

Die, auf der Röntgen-Aufnahme gefundene Verbreiterung des Herzens nach links mit angehobener und abgerundeter Spitze, als Ausdruck einer rechtsventrikulären Herzverbreiterung, könnte bereits Ausdruck einer Druckerhöhung im kleinen Kreislauf gewesen sein. Zeichen einer Herzinsuffizienz als Folge wiederholter Thromboembolien waren die später auftretenden Tachykardien, Tachypnoen, Zyanosen und kollaptischen Zustände. Eine, nach einem solchen Anfall, durchgeführte Thoraxaufnahme zeigte eine Atelektase des rechten Mittellappens, die Ausdruck eines, autopsisch bestätigten, Infarktes war.

Die streifigen Infiltrationen im Bereich beider Oberfelder, waren wohl durch eine Aspirationspneumonie bedingt. Die mittel- bis grobblasigen Rasselgeräusche über der gesamten Lunge standen einmal im Zusammenhang mit der Pneumonie und können andererseits aber auch Ausdruck des embolischen Geschehens gewesen sein. Die BSG- und Leukozytenerhöhung standen wohl in erster Linie im Zusammenhang mit einem Harnwegsinfekt, aufgrund der Blasenfunktionsstörung. Fieberreaktionen traten zu keinem Zeitpunkt auf, so daß ein septisches Geschehen ausgeschlossen werden kann.

Hinweise auf die Embolien waren in diesem Fall die röntgenologisch gesehene Herzverbreiterung, sowie die Atelektase, als Ausdruck des Lungeninfarktes und die Zeichen der Rechtsinsuffizienz, die Tachykardie, Tachypnoe und Zyanosen.

In diesem fulminant verlaufenen Fall kann nur das Gesamtbild den Verdacht auf eine Lungenembolie lenken, da einzelne Befunde in diesem Alter und bei dem schwer geschädigten Kind, kaum typisch für ein solches Geschehen sind. Atelektasen der Lungen sind durchaus nicht typisch für Lungenembolien, wie dies auch der Fall Nr. 102 zeigt.

In diesem Fall fanden sich bei der Obduktion weitgehend atelektatische Lungen, aber nur an einzelnen Stellen Fibrinthromben an den Lungengefäßen, die von Thromben am Herzkatheter stammten. Hier waren Mikroembolien abgelaufen. Als einziger Hinweis auf dieses Geschehen können die bronchitischen Geräusche über den Lungen gewertet werden. Gleichzeitig lag eine Bronchopneumonie vor. Beides könnte Hinweis auf pulmonale Embolien sein (14).

Da es sich, wie aus der Fallbeschreibung hervorgeht, um ein schwerstgeschädigtes Kind mit respiratorischer Insuffizienz seit Geburt, sowie zerebraler Schädigung handelt, sind diese und die übrigen Symptome wie Zyanose, Aussetzen der Herztätigkeit, BSG-Erhöhung etc. wohl in erster Linie nicht in Verbindung mit dem pulmonalen Geschehen, aufgrund des Shunt-Systems, zu sehen. Festzuhalten ist auch hier die Tatsache, daß bereits schon kurze Zeit nach Ventilimplantation, Embolien in der Lunge abgelaufen waren.

In beiden Fällen handelte es sich um blande Embolien. Die klinischen Befunde sind nicht typischerweise mit Lungenembolien in Verbindung zu bringen, daher erfolgte wohl auch keine weiterführende Diagnostik (EKG).

Recht deutliche Hinweise auf eine Druckerhöhung im kleinen Kreislauf, durch abgelaufene Lungenembolien, fanden sich eigentlich nur im Fall Nr. 98.

Hier wurde das Geschehen noch durch Infektionen kompliziert, die zunächst im Vordergrund standen. In den ersten 4 Jahren, traten häufiger Fieberzacken auf. Der Verdacht auf eine Ventilsepsis konnte aber erst durch Nachweis von *Staphylococcus aureus* am herausgenommenen Ventil bestätigt werden. Zur gleichen Zeit kam es auch zur Insuffizienz am Ableitungssystem, die zunächst, durch Verstopfung und Auseinandergleiten der Verbindung, bedingt war. Zu diesem Zeitpunkt wurde auch erstmals ein Systolikum 1. bis 2. Grades gehört.

Bei der Glomerulonephritis handelt es sich um eine Shunt-Nephritis, die in Zusammenhang mit einem infizierten Shunt-System, meist mit Koagulase negativen Staphylokokken auftritt (55).

Als erster Hinweis auf eine Lungenembolie, die 7 Jahre nach Erstimplantation des Ventilsystems diagnostiziert wurde, sind vermutlich die septischen Fieberverläufe und der Keimnachweis vom Ventil zu sehen, die bereits kurz nach Implantation auftraten. Ob zu diesem Zeitpunkt schon Mikroembolien in die Lunge stattfanden, ist aufgrund der klinischen Befunde nicht festzustellen. Ebenso ist unklar, ob die Fieberschübe Ausdruck einer Embolie oder Bakteriämie waren. Lediglich das Systolikum im 3. Interkostalraum links parasternal könnte als Hinweis auf ein Geschehen an Herz oder Lunge gesehen werden, ist aber häufig in diesem Alter akzidentell.

Weitere Symptome wurden nicht festgestellt, auch nicht, als eine Thrombose des Venensystems, während einer Ventilrevision, gefunden wurde. Erst danach traten mehrere Symptome auf, die in Zusammenhang mit den multiplen Lungenembolien standen. Es handelte sich dabei wiederum um septischen Fieberverlauf, Entzündungszeichen, blassem Hautkolorit, einer Hepatosplenomegalie und betontem 2. Herzton.

EKG und Thorax-Aufnahme waren zu diesem Zeitpunkt unauffällig. Hinweise auf beidseitig abgelaufene Lungenembolien im Bereich beider Oberfelder fanden sich deutlich im Lungenszintigramm. Die Entzündungszeichen sind möglicherweise auf bakterieller Kontamination der, von einem Umscheidungsthrombus umgebenen Katheterspitze zurückzuführen. Ob sie mit dem embolischen Geschehen in Zusammenhang stehen, kann auch hier nicht sicher gesagt werden. Sicher ist, daß es sich um septische Embolien handelte, da *Styphylokokken* auf dem Ventil nachgewiesen werden konnten. Es ist auch möglich, daß nach Entfernung des Herkatheters der Thrombus in der V. jugularis und V. subclavia weiterhin streute. Da wiederum ein V-A-Shunt angelegt werden mußte, und sich offensichtlich noch ein größerer Thrombus in der Vene befand, ging der Prozeß der Embolisierung weiter, wie die folgenden Symptome zeigten.

Die septischen Fieberverläufe traten wieder auf, ebenso die Lebervergrößerung und es fand sich eine palpatorische und röntgenologische Verbreiterung nach links, d.h. rechtsventrikuläre Herzverbreiterung, sowie vorwiegend rechtsperihiläre Transparenzminderung. Der Lungenscan zeigte keine nennenswerte Befundänderung im Vergleich zur Voruntersuchung vor 4 Monaten. Die Blutkulturen waren ebenfalls alle negativ. Die zunehmende Ödematisierung, insbesondere das Auftreten von Lidödem, die Lebervergrößerung sowie Tachykardien, als Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz, sind Folge der Druckerhöhungen im kleinen Kreislauf. Das EKG zeigte eine zunehmende Drehung der Herzachse nach rechts. Dies ist als erstes Zeichen einer pulmonalen Hypertension zu werten (3, 36, 38, 41, 48, 53).

Das erste EKG zeigte mit einem Winkel α von 70 Grad einen Steiltyp, das 2. EKG einen Winkel $\alpha = 90$ Grad und eine erhöhte Frequenz und das 3. EKG einen Winkel α von 120 Grad (Rechtstyp), sowie einen inkompletten Rechtsschenkelblock und ein diskretes P - dextrokardiale, als Ausdruck einer beginnenden chronischen Rechtsüberlastung. Wir sehen in diesem Fall also deutliche elektrokardiographische Hinweise auf eine Rechtsbelastung bzw. ein chronisches Corpulmonale. Die Lungenszintigraphie zeigte ebenfalls deutliche Hinweise auf abgelaufene Lungenembolien, während die Röntgenaufnahmen nicht charakteristisch waren. Da bereits vor Auftreten typischer Symptome eine Thrombusformation um die Katheterspitze gesehen wurde, und häufiger septische Fieberschübe auftraten, handelt es sich hier um rezidivierende, septische Mikroembolien.

Zusammenfassend finden wir in diesem Fall folgende Symptome, die auf eine zunehmende Lungengefäßobstruktion deuten:

1. Tachykardie, Hautblässe, septisches Fieber, Ödeme, Hepatosplenomegalie
2. Systolikum 1. - 2. Grades über 3. ICR parasternal, Rasselgeräusche über der Lunge, und gespaltener 2. Herzton
3. BSG-Beschleunigung, Leukozytose, Anämie
4. Vektordrehung nach rechts, P-dextrokardiale, inkompletter Rechtsblock
5. Verbreiterung des Herzens nach links auf der Thorax-Aufnahme, als Ausdruck einer Rechtsverbreiterung, Verbreiterung und Verdichtung der Hili

6. Lungenscan mit Aktivitätsaussparungen und Verminderungen

Ob die septischen Temperaturen Ausdruck ablaufender Lungenembolien durch infizierte Thromben oder einer Septikämie durch Streuung vom infizierten Katheter waren, kann klinischerseits nicht entschieden werden. Da in keinem Fall eine positive Blutkultur vorhanden war, postoperativ jedoch zweimal der Nachweis von Keimen gelang und gleichzeitig eine Entfieberung eintrat, ist durchaus eine septische Lungenembolie zu vermuten.

In dem letzten Fall (Nr. 111) mit gesicherten kardio-pulmonalen Komplikationen kam es zu rezidivierenden septischen Lungenembolien, die von einem infizierten Thrombus an dem Herzkatheter ausgingen. Ausdruck dieser Komplikation waren die septischen Fieberschübe und der Nachweis von *E. coli* im Blut. Als Zeichen einer zunehmenden Herzbelastung traten Ödeme und eine Hepatosplenomegalie auf. Dies kann sowohl Ausdruck eines septischen Geschehens sein, als auch einer Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes. Die Hilusverdichtung ist einmal Ausdruck des entzündlichen Geschehens, als auch Zeichen der Herzinsuffizienz. In diesem Fall trat auch noch eine ausgeprägte Anämie hinzu.

Dieser Fall zeigt eine gute Übereinstimmung mit dem von Cohen und Callaghan (6, 7) 1961 beschriebenen Syndrom aus remittierendem Fieber, Splenomegalie, progressiver Anämie und positiven Blutkulturen. Dieses Syndrom wurde als Ausdruck einer Besiedlung des Ventilsystems mit verhältnismäßig gering virulenten Keimen beschrieben.

4.3 Symptome und Befunde bei kardiopulmonalen Störungen unter besonderer Berücksichtigung von Thrombembolien

Es läßt sich, wie schon eingangs erwähnt, aus den hier beschriebenen Fällen keine eindeutige Zuordnung von Symptomen und Befunden zu kardiopulmonalen Komplikationen aufstellen.

Vereinzelte Symptome, wie im Fall Nr. 98 und 111, könnten den Verdacht auf Lungenembolie entstehen lassen. Aber der typische Verlauf von Thrombembolien der Lunge mit pulmonaler Hypertension mit akutem oder chronischem Cor pulmonale und oberer Einflußstauung aufgrund massiver Thrombosen der V. cava superior, wie er von mehreren Autoren geschildert wurde, lag nur annähernd in diesen beiden Fällen vor.

In der folgenden Übersicht sind Symptome und Befunde, die bei kardiopulmonalen Komplikationen auftreten (18, 21, 36, 38, 39, 48, 53, 58) dargestellt:

1. Klinische Untersuchungsbefunde

- Dyspnoe, Tachypnoe, Tachykardie, Hautblässe, Zyanose, Fieber (insbesondere septisches Fieber), Husten, Ödeme (prätibial, Lid), Hepatomegalie, Splenomegalie, Venenstauung, reduzierte Belastbarkeit
- Betonung des 2. Herztones, insbesondere des pulmonalen Anteils eventuell mit fixierter Spaltung, Systolikum 1. - 4. Grades im 2. und 3. ICR links parasternal, Pulmonalis-Dehnungston (frühsystolischer "ejection click")
- Geräusche über der Lunge

2. Laborchemische Befunde

- beschleunigte BSG, Leukozytose, Transaminasenerhöhung, Anämie (Cohen und Callaghan)
- Erregernachweis aus dem Blut

3. Elektrokardiographische Befunde

- Vektordrehung nach rechts (Winkel α über + 90 Grad), P-dextrocardiale, Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie (hohe R-Zacken in V_1 und V_2 , tiefe, breite S-Zacken in V_5 und V_6) - Ausdruck einer Druckbelastung des rechten Herzens (Cor pulmonale)
- Inkompletter Rechtsblock (rSR'-Typ in V_1 , verspätete Negativitätsbewegung) - Zeichen einer Volumenbelastung des rechten Herzens als Ausdruck eines akuten Geschehens.

4. Röntgenologische Befunde

- Verbreiterung des Herzens (Verbreiterung nach links), prominenter Pulmonalishogen, Erweiterung der zentralen Pulmonalarterien und Kaliberbruch zur Peripherie (Abnahme der peripheren Lungengefäßzeichnung), Verbreiterung und Verdichtung der Hili, Zeichen einer Pneumonie (Infiltrate) als Ausdruck septischer Komplikation (Altmann 1971 (1) und Emery (14)).

Bei einigen Untersuchungen wurde der Verdacht auf Thrombenbildung in der V. cava superior oder im rechten Herzen sowie Lungenembolien und pulmonalen Hypertensionen durch Herzkatheteruntersuchungen bestätigt (38, 40, 48, 53, 58).

4.4 Ätiologie und Pathogenese kardiopulmonaler Komplikationen

Ursache der Embolien sind Thrombosen um den Herzkatheter, in den ableitenden Venen und an der Herzkatheterspitze im rechten Vorhof. Das Auftreten von Thrombosen ist somit der größte Risikofaktor für die Entstehung von Komplikationen im Herz-Kreislaufsystem.

Als mögliche Ursachen für die Thrombosenentstehung werden im wesentlichen angesehen:

1. Infektionen
2. Fremdkörperreiz durch den Katheter und Verletzung des Venenendothels
3. Veränderung der Strömungsverhältnisse des Blutes durch den Katheter
4. Freisetzung von Gewebsthromboplastin im Gehirn

ad 1.)

Über einen Zusammenhang zwischen Infektionen und dem Auftreten von Thrombosen und septischen Thromboembolien wurde von Anderson (2) und Noonan und Ehmke (38) berichtet. In einer größeren Übersicht fanden Shurtleff und Mitarbeiter (52) signifikante Zusammenhänge zwischen dem Auftreten postoperativer Infektionen und Thrombosenbildung im rechten Herz oder V. cava superior. So berichtet Anderson (3), daß 2/3 der Patienten mit kardialen oder pulmonalen Thrombosen postoperativ eine Meningitis oder Sepsis durchmachten.

Dabei bleibt unklar, ob die Thrombenbildung durch eine Infektion begünstigt wird, oder ob der Thrombus primär als Infektionsherd dient. Er könnte primär prädisponierender Faktor für aufsteigende Infektionen sein (57). Ebenso ist denkbar, daß es sich um Embolien mit nachfolgenden pulmonalen Entzündungszeichen handelt (31). Es erscheint durchaus möglich, daß das chronische Trauma wie es in der V. cava superior oder rechtem Vorhof durch den ständig bewegten Herzkatheter auftritt, einen Ort für die Bakterienbesiedlung und Thrombenentwicklung bildet (40). Auf die Problematik der Infektionen bei Shuntversorgten Kindern wird weiter unten noch genauer eingegangen.

ad 2.)

Die Einführung und Lage des Ableitungssystems in den Venen kann zu Verletzungen des Venenendothels führen und damit die Bildung eines Thrombus begünstigen. Die ständige mechanische Belastung durch das Schlauchsystem begünstigt zusätzlich das Wachstum der Thrombose (34). Weiterhin ergaben histologische Untersuchungen bereits einen frühzeitigen Fibrinniederschlag um den Ableitungsschlauch. Darauf folgt dann später eine Abscheidungsthrombose (35). Außerdem bestehen kaum Zweifel, daß durch Zersetzungs Vorgänge der Kunststoffpolymerisate und der damit entstehenden Oberflächenveränderung eine thrombosefördernde Wirkung zuzuschreiben ist (50, 61).

ad 3.)

Mahnke (34) vermutet, daß es zu Wirbelbildungen zwischen Schlauchsystem und Venenwand kommt, so daß die Thrombogenese auch dadurch noch begünstigt wird.

Stuart und Mitarbeiter (57) vermuten aufgrund eigener Untersuchungen, daß es, durch die Lage des distalen Katheters im Bereich hoher Blutströmungsgeschwindigkeit (rechter Vorhof) bedingt zu einer Thrombozytenadhäsion und Aggregation um das Katheterende kommt, die die Thrombosebildung einleitet. Ähnliche Phänomene wurden bei Patienten mit künstlichen Herzklappen beobachtet.

Andererseits kommt es in Gebieten mit geringer Strömungsgeschwindigkeit zu einer relativen Stase und damit zur Begünstigung von Thromboseentstehung. Möglicherweise stehen die häufig gefundenen Thrombosen in der V. jugularis mit diesem Mechanismus und dem oben beschriebenen Endothelläsionen und Oberflächenveränderungen des Kathetermaterials in Zusammenhang.

ad 4.)

Gelangt das im Gehirn reichlich vorhandene Gewebsthromboplastin durch Verletzung oder Abbauprozesse von Hirngewebe über das ableitende Kathetersystem in den Blutkreislauf, so kommt es an diesen Stellen zu Gerinnungsvorgängen durch Interaktion mit plasmatischen Gerinnungsfaktoren (18, 34). Dieser Mechanismus könnte bei Patienten mit häufig verlegten und verstopften Ventrikelkatheter durch größere Mengen von Hirngewebe eine entscheidende Rolle bei der frühen Thrombosebildung spielen. Dies wäre in unseren Fällen Nr. 102 und 121 denkbar, wo bereits 5 Tage bzw. 1 Monat nach Implantation des Shunt-Systems eine Revision des Ventrikelkatheters, aufgrund einer Verstopfung mit Zelldetritus und Plexusgewebe vorgenommen werden mußte, und kurz darauf Thrombembolien auftraten.

Insbesondere bei verlangsamtem Durchfluß oder verlangsamer Bluströmungsgeschwindigkeit könnte nicht rechtzeitig eine Verdünnung stattfinden, so daß es unter diesen Umständen zur Thrombosebildung kommt. Möglicherweise tritt der Verdünnungseffekt bei Lage der Katheterspitze in der V. jugularis nicht schnell genug auf. Ursächlich für die häufig beobachtete Thromboseentstehung bei Lage oberhalb des rechten Vorhofes ist aber vermutlich eine Venenendothelverletzung durch mechanischen Reiz bei Bewegungen des Patienten. So wurden totale Obstruktionen der V. cava superior und der übrigen zuführenden Herzgefäße mit oberer Einflußstauung am häufigsten bei Lage der Katheterspitze in der V. cava superior gefunden (43, 60).

Mahnke (34) nimmt außerdem noch einen direkten Einfluß des Liquors auf die Gerinnungsverhältnisse im Blut an, da im Liquor sowohl gerinnungsfördernde als auch gerinnungshemmende Substanzen vorhanden sind. "Es ist vorstellbar, daß der direkt ins Blut überführte Liquor am Ableitungsort in Verbindung mit der mechanischen Schädigung der Venenwand die Thromboseentstehung begünstigt. Die Gerinnungsfaktoren können ihre Wirkung nur am Überleitungsort in das Blut entfalten, weil schon sehr bald eine erhebliche Konzentrationsverdünnung erfolgt" (34).

Hemmer (25) führt die Thrombosebildung auf eine Unterbrechung des Liquorflusses zurück und verweist auf die fibrinolytischen Eigenschaften des Liquors. "Solange der Liquor fließt, wird sich zumindest an seiner Ausgangsstellung, keine Thrombose bilden können" (25). Hemmer erklärt damit auch die ausreichende Funktion des Ableitungssystems über Jahre, selbst bei hoher Katheterlage, d.h. oberhalb des rechten Vorhofes.

Bei einer Untersuchung von 20 Fällen mit Jugularis-thrombosen, lag in 75 % eine Unterbrechung des Liquorflusses durch Diskonnexion vor. Auch die übrigen Fälle zeigten eine Unterbrechung durch Knickbildung im Bereich des Katheters (25).

Nebenbei sei noch erwähnt, daß Emery (15) 1964 bei 5 bis 10 % der Shunt-versorgten Kinder eine Reaktion zwischen Liquor und Fibrin, die zur Thrombenbildung führte ("Reactors") vermutete, im Gegensatz zu den "Nonreactors", die keine Reaktion in Gegenwart des eigenen Liquors zeigten.

Als Folge dieser Thrombosenbildung kann es dann zur Ablösung einzelner Thrombenteile kommen, die, je nach Größe, kleinere oder größere Lungenarterien verstopfen. Dieser Prozeß kann sich häufiger wiederholen, d.h. es kommt zu rezidivierenden Lungenembolien. Viele dieser verschleppten Thromben können dann schon wieder organisiert und rekanalisiert sein, bevor es zu weiteren Embolien kommt. Dies zeigen histologische Untersuchungen von Lungenpräparaten solcher Kinder. Die verschleppten Thromben in den einzelnen Lungengefäßen zeigten verschiedene Grade der Organisation, woraus auf wiederholte Embolien geschlossen werden kann (13, 17, 21, 34, 59). Je nach Grad des Verschlusses kommt es zur Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes und es kann ein chronisches Cor pulmonale entstehen.

Die typische Symptomatik einer pulmonalen Hypertension tritt aber erst auf, wenn schon 60 % des Lungengefäßbettes obstruiert sind (23). Das chronische Cor pulmonale und Herzversagen ist häufig das Resultat von multiplen und für den meisten Teil "stillen" Lungenembolien (44). Es treten hier keine typischen Beschwerden auf, d.h. die Lungenembolien verlaufen meistens unbemerkt (21).

Emery (15) vermutet, daß bei den meisten Shunt-Trägern minimale und vorübergehende thrombembolische Stadien auftreten, ohne daß es zu klinisch signifikanten Krankheitszeichen kommt. Diese treten vermutlich in weniger als 10 % der so behandelten Fälle auf.

Unterstützt wird diese Ansicht durch Untersuchungen von Talner und Mitarbeitern (58), sowie Friedmann und Mitarbeitern (21), die zwar Thrombosen und Thrombembolien der Lunge bis zu 57 % der obduzierten Kinder fanden, eine pulmonale Hypertension mit Cor pulmonale nur sehr selten.

In einer weiteren Untersuchung fanden Emery und Mahgrefte (16) bei Obduktionen Shunt-versorgter Kinder keine Zeichen pulmonaler Hypertension, noch Hypertrophie des rechten Ventrikels im Rahmen eines chronischen Cor pulmonale. Thrombosen und Embolien wurden allerdings gefunden. Die Prozentzahl variierte dabei direkt mit der Sorgfalt der Untersuchung um 30 bis zu 75 % und mehr.

Schließlich kann auch ein einseitig massiver Verschuß eines oder mehrerer Pulmonalarterienäste zu akutem Rechtsherzversagen bzw. akutem Cor pulmonale führen.

Ab autoimmunologische Prozesse im Sinne einer Periarteritis durch Liquoreiweiß mit nachfolgender Thrombose in den Lungengefäßen (13) eine Rolle für die Entstehung einer pulmonalen Hypertension spielen, erscheint fraglich. Hierzu fanden sich keine weiteren Hinweise in der Literatur.

In unserem Fall Nr. 121 fanden sich sowohl mehrzeitig entstandene Mikroembolien sowie terminal eine massive Embolie.

In den anderen 2 Fällen (Nr. 102 und 111) handelt es sich um Mikroembolien der Lunge. Im Fall Nr. 98 ist das chronische Cor pulmonale sicherlich durch Thromboembolien in die Lunge hervorgerufen. Das Lungenszintigramm zeigte eindeutige embolieverdächtige Befunde.

Ein weiteres Problem für die Shunt-versorgten Kinder stellen die Infektionen mit der Gefahr einer Sepsis dar. Zusammenhänge zwischen dem Auftreten von Infektionen und der Entstehung von Thrombosen und Thromboembolien wurden schon frühzeitig vermutet (35, 38, 40), und von Shurtleff und Mitarbeitern (52), sowie von Anderson (3) bestätigt.

Infektionen mit nachfolgender Bakteriämie bei Shunt-versorgten Kindern entstehen einmal durch pathogene Keime, durch Staph. aureus oder E. coli, die meistens direkt durch die Operationswunde eingebracht werden. Das Krankheitsbild entspricht dann einer akuten Sepsis kurz nach der Operation, meistens verbunden mit einer Entzündung am Operationsbereich (19).

Diese Infektionen haben heute wohl nur eine untergeordnete Bedeutung (25). Auch eine vorangegangene Infektion des zentralen Nervensystems (Meningitis, Enzephalitis) kann zur Besiedlung des Katheters mit nachfolgender Septikämie führen (25). Gelegentliche Bakteriämien während Infektionen der Lungen oder des Harntraktes spielen aber offensichtlich eine geringere Rolle für die Bakterienbesiedlung des Ventils (33).

Weitaus häufiger kommt es zu Infektionen des Shunts mit coagulasenegativen Staphylokokken (7, 28, 49). Es handelt sich hierbei zwar um apathogene nur gering virulente auf der Haut natürlicherweise vorkommender Keime, die aber durch Gewebeschäden und eingebrachte Fremdkörper eine Steigerung ihrer Virulenz und Pathogenität erfahren (20, 25, 28, 49).

Das körperfremde Material wirkt allgemein prädisponierend für das Angehen einer Infektion, so, wie auch die Pathogenität infektiöser Organismen durch Störung der Gast-Wirt-Beziehung erhöht wird (6).

Ähnliche Beobachtungen wurden bei dem Auftreten der Staph. albus-Bakteriämien mit nachfolgenden Endokarditiden bei künstlichen Herzklappen gemacht (49). Die Infektion erfolgt vermutlich unmittelbar von der Haut während der Operation (20, 25, 33, 49).

Während es bei einer Infektion und nachfolgender Septikämie mit Staph. aureus und anderen pathogenen Keimen (z.B. Klebsiellen) zu manifesten klinischen Erscheinungen mit positiven Blutkulturen kommt, verläuft die postoperative Bakteriämie mit Staphyl. albus weitgehend symptomlos und unerkant eventuell über Monate (19, 20). Oft einziges Zeichen einer Bakteriämie ist ein postoperativer Fieberanstieg innerhalb 24 Stunden, der bis zu 3 Tagen bestehen bleiben kann (49, 52). Weiter bestehende subfebrile Temperaturen, oft intermittierend, können Hinweis auf eine Ventilkolonisation mit Streuung sein (49). Das Hinzutreten von Anämie, Leukozytose und eventuell Hepatosplenomegalie sind ebenfalls Ausdruck einer solchen Infektion (6, 19). So sollte bei jedem Shunt-behandelten Kind, welches unklares Fieber, allgemeines Unwohlsein oder eine Anämie und Splenomegalie entwickelt an eine Bakteriämie gedacht werden (6, 12).

Shurtleff und Mitarbeiter (52) berichten über eine Gruppe von Patienten, die innerhalb der ersten drei postoperativen Tage Fieber entwickelten, positive Blutkulturen häufig aber erst viel später nachgewiesen werden konnten. Andererseits konnten positive Blutkulturen nachgewiesen werden, bevor später eine Sepsis auftrat.

Insgesamt kam es bei 9 % postoperativ zu akuter Infektion. Eine zweite Gruppe von Patienten, entsprechend 5 %, waren postoperativ symptomfrei bis zu 6 Jahren, bevor Zeichen einer Sepsis auftraten. Auch hier waren die anfänglichen Blutkulturen negativ. Insgesamt machten 14 % der Operierten eine Infektion durch (52). Auch Eckstein und Mitarbeiter (12) konnten frühe, innerhalb eines Monats postoperativ, und auch erst Jahre später auftretende Bakteriämien durch vorwiegend Staph. albus beobachten. Häufig geht der späteren Septikämie keine sichtbare Infektion voraus. Diese kann also oft erst Monate oder Jahre nach der Operation spontan sichtbar werden, obwohl bereits eine Kontamination und Kolonisation intraoperativ stattfand (19, 41). So konnte Fokes (19) bei systematischen Untersuchungen Kulturen von coagulase-negativen Staphylokokken und anaeroben Diphteroides auf Ventilen nachweisen, ohne daß klinische Zeichen oder positive Blutkulturen vorhanden waren. Holt (28) berichtet über eine Zunahme der Besiedlung von Shunt-Systemen mit diesen Bakterien verbunden mit indolenter Bakteriämie. Es wird angenommen, daß die Rate der infizierten Shunts (atrialer Anteil) höher ist, als bisher beschrieben oder vermutet (19).

Die Häufigkeit postoperativer Infektionen wurde mit 6 % bis zu 20 % in früheren Untersuchungen angegeben (3, 12, 20, 25, 42, 49, 52), wobei ein deutlicher Rückgang bei neueren Untersuchungen festzustellen ist. Forrest und Cooper (20) stellten einen Rückgang von 16 % auf 8 % fest, Hemmer (25) fand bei 7 % eine Sepsis und Anderson (3) zuletzt nur bei 6 %. Die Abnahme der Infektionen sind auf eine verbesserte Antisepsis sowie optimierter Operationsbedingungen zurückzuführen (3, 20).

In unserem Krankengut traten bei 7 Patienten, das entspricht 5,8 %, eine Sepsis auf. 6 dieser Patienten, alles Säuglinge, verstarben an den Folgen dieser Sepsis, die in allen Fällen durch pathogene Keime hervorgerufen wurde. Nur in einem dieser Fälle konnte der Nachweis des Erregers erst postmortem geführt werden. Einen Zusammenhang zwischen Sepsis und Thromboembolie konnte nur in 2 Fällen bewiesen werden (Fall Nr. 98 und 111).

Eine Staph. albus-Infektion wurde in unserer Serie weder durch Blutkultur noch am Ventil nachgewiesen. Postoperativ kam es in 5 Fällen zu Fieber, davon zweimal septisch, unklare Genese. Hier ist eventuell an eine Infektion mit nachfolgender Bakteriämie zu denken. Ein Beweis konnte aber in keinem Falle geführt werden.

In 6 Fällen fanden sich undurchgängige Herzkatheter, vermutlich aufgrund einer Thrombose, nach Auftreten von Fieber, Senkungsbeschleunigung und Leukozytose.

Die in unserem Krankengut aufgetretenen kardiopulmonalen Komplikationen sind im wesentlichen auf die geschilderten Ursachen, Thromboseentstehung, sowie Begünstigung der Thromboseentstehung durch Infektionen, zurückzuführen.

Betrachtet man die Symptome, die auf kardiopulmonale Infektionen hinweisen, so ergeben sich bei Vorliegen einer Infektion und Sepsis mit primär pathogenen Keimen keine Schwierigkeiten. Septische Temperaturen, Senkungsbeschleunigungen, Leukozytenerrhöhung und der Keimnachweis im Blut, lassen keinen Zweifel zu. Meist ist jedoch der Verlauf einer Sepsis oder auch septischen Lungenembolie, insbesondere im Säuglingsalter, so foudyrant, daß ein Eingreifen oft zu spät kommt, wie unsere 6 Fälle zeigen.

Ziel muß es deshalb sein, das Auftreten einer Infektion von vornherein zu vermeiden.

4.5 Besprechung der übrigen Fälle

Als Komplikationen mit möglichen Folgen für das Herz - Kreislaufsystem traten auf:

- Thrombenbildung um Herzkatheterspitze und im ableitenden Venensystem
(ohne, daß es zu nachweisbaren Thrombembolien kam)
- Abriß des Herzkatheters von der Verbindung mit der Pudenz-Kapsel
- Placierung der Katheterspitze oberhalb des rechten Herzvorhofs (erhöhte Gefahr einer Thrombosebildung)

Weitere kardiopulmonale Komplikationen sind:

- Myokardrupturen mit Perikarderguß und Herztamponade
- Verrutschen des Herzkatheters in die Pulmonalarterien
- Herzklappenveränderungen durch Abrutschen des Herzkatheters
- Endocarditis

Keine dieser letztgenannten Komplikationen fanden sich in unserem Krankengut dieser Jahrgänge.

Bei den unter 3.2.1 zusammengefaßten Fällen finden sich im wesentlichen keine verdächtigen Befunde. Allerdings war aufgrund des Alters bzw. der Verweildauer des Ableitungssystems auch nur eine kürzere Beobachtung möglich, so daß eventuell sich entwickelnde Schäden noch nicht erkennbar waren. In dieser Gruppe besteht im Fall Nr. 27 der Verdacht auf eine Bakteriämie aufgrund septischer Temperaturen postoperativ.

Hier ist später eventuell mit Thrombembolien zu rechnen. Ebenso ist im Fall Nr. 49 eine schmerzlose postoperative Bakteriämie durch coagulase-negative Staphylokokken nicht auszuschließen. Hier trat 24 Stunden nach der Operation eine spontane Entfieberung ein.

Der in Fall Nr. 52 aufgetretene fieberhafte Infekt und Bronchitis ist wohl auf eine Virusinfektion, wie sie im Kindesalter häufiger auftreten, zurückzuführen. Schubert und Mitarbeiter (59) stellten allgemein eine erhöhte Infektanfälligkeit der Shunt-versorgten Kinder fest. Im Fall Nr. 37 sind die häufiger aufgetretenen Fieberzacken und Senkungsbeschleunigungen vermutlich auf eine Pyelonephritis zurückzuführen, obwohl auch hier eine Bakteriämie durch Infektion des Shunt-Systems nicht auszuschließen ist. Auch eine Besiedlung des Katheters mit Keimen durch eine Bakteriämie im Rahmen des Harnwegsinfektes ist möglich.

Bei den unter 3.2.2 beschriebenen 4 Fällen (Nr. 54, 55, 56, 57) bestand eine Gefährdung der kardialen Funktionen durch Lösung der Verbindung zwischen proximalen und distalen Katheter und Abgleiten des Herzkatheters vom Konnektor in das rechte Herz bzw. venöse System. Die Hauptgefahr besteht in einer Myokardperforation mit Herztamponade über die 19mal berichtet wurde (11, 12, 20, 56, 49, 60). Als weitere Ursachen der Myokardperforation werden unvorsichtiges und heftiges Einführen des distalen Katheters, sowie zu lange distale Katheter, die zu Ulzerationen und schließlich Perforationen führen, angegeben (59). Auch langsame Ulzeration an der Vorhofwand durch konstantes Reiben der Katheterspitze bei Lagerung an den Musculi pectinati wurden in einem Fall beschrieben (20). Wichtigster diagnostischer Hinweis ist eine Vergrößerung der Herzsilhouette im Röntgenbild und Zeichen des Perikardergusses im EKG (11, 59). Diese Zeichen in Verbindung mit Symptomen einer respiratorischen oder Herzinsuffizienz, sollten immer den Verdacht auf einen Perikarderguss oder Herztamponade erwecken (59).

Hemmer (25) beobachtete ein gehäuftes Auftreten von Jugularisthrombosen bei Abgleiten des Herz- oder Ventrikelkatheters vom Ventil, welches er in Zusammenhang mit der Unterbrechung des Liquorflusses sieht.

Weiterhin wurde über ein Abgleiten des Katheters in die Lungenarterien, V. cava inferior und V. hepatica berichtet (3, 22, 26). Eine seltenere Komplikation durch Lage des deplacierten Katheters in der A. pulmonaris, beschrieben von Hougén und Mitarbeitern (29) in 2 Fällen, ist eine Pulmonalklappeninsuffizienz.

Als Gründe für eine Lösung des Herzkatheters von seiner Verbindung werden Trennung und Abriß durch eine zu feste Ligatur, Lösung der Ligatur, defektes Material und Wachstum des Kindes angegeben (12, 25, 60). Hemmer (26) fand bei 7 Patienten in einer Serie von 181 Fällen abgerissene Herzkatheter. Keines dieser Kinder zeigte kardiopulmonale Symptome. Die Diagnose wurde durch Routine-Thorax-Aufnahmen oder bei Revisionen wegen Shunt-Versagens gestellt. In keinem Fall wurde eine ernsthafte Komplikation durch den Katheterabriß gefunden. In einer anderen Veröffentlichung berichtet Hemmer (25) in 14 % der Fälle über ein Abgleiten des Herzkatheters.

Auch in unserer Serie traten keine kardiopulmonale Komplikationen durch einen abgelösten Herzkatheter auf. Es kam bei 11 Patienten von 135 (8,1 %) zu einer Diskonnexion. Thrombenbildung an der Herzkatheterspitze fand sich dabei nur einmal (Fall Nr. 84).

Bei den unter 3.2.2 aufgeführten Fällen traten, bis auf einen, keine weiteren Symptome auf, die auf Komplikationen im Herz - Kreislaufsystem hinweisen. Lediglich im Fall Nr. 56 kam es 3 Jahre nach der Operation zu Fieber, Husten und einem Systolikum. EKG und Röntgen-Thorax-Aufnahmen waren unauffällig. Bei dem Systolikum könnte es sich um ein akzidentelles Geräusch gehandelt haben. Hier sollten aber eingehendere Untersuchungen zur Klärung des Herzgeräusches durchgeführt werden.

Bei allen, unter 3.2.3 aufgeführten Fällen, kam es zu Abflußstörungen im distalen Katheter, die in den meisten Fällen auf eine Thrombosierung zurückzuführen waren.

In mehreren Fällen kam es teilweise zu einer Thrombosierung der V. jugularis teilweise bis in die V. cava superior. Da jede Thrombose die Gefahr einer Thromboembolie birgt, besteht hier ein erhöhtes Risiko für die Entstehung kardiopulmonaler Störungen. In einigen Fällen kommen noch weitere verdächtige Befunde hinzu, die besondere Aufmerksamkeit verdienen sollten.

Im Fall Nr. 62 trat 6 Wochen postoperativ septisches Fieber auf. Es wurde ein verlegter, vermutlich thrombosierter Herzkatheter ausgewechselt. Hier ist ebenfalls die Möglichkeit einer Bakteriämie von einem infizierten Thrombus oder eine septische Embolie nicht auszuschließen, obwohl eine Sepsis nicht bestätigt werden konnte. Im Fall Nr. 81 kam es nach einer Revision, bei der sich eine Thrombosierung bis in die V. subclavia zeigte, zu Fieber.

Auch im Fall Nr. 83 kam es nach einer Revision zu Fieber und Leukozytose. Ein 7 Monate zuvor durchgeführtes Lungenszintigramm konnte den Verdacht auf Lungenembolie nicht bestätigen. Eine Kontrolle wurde nicht durchgeführt. Ebenso ist im Fall Nr. 67 eine Bakteriämie zu vermuten. Hier kam es 1 Monat nach Deckung der Cele bzw. 2 Monate nach Implantation des Shunts zu vorübergehendem Fieberanstieg, Senkungsbeschleunigung und Leukozytose. 2 Jahre später traten erneut Zeichen einer Sepsis auf, mit Fieber um 40° C. Bei Austausch des insuffizienten Shunt-Systems fand sich eine total thrombosierte V. jugularis. Die Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte ein Herz mit angehobener und abgerundeter Spitze sowie streifige Verschattungen im rechten Oberfeld. Diese Herzkonfiguration, die sich wieder zurückbildete, könnte Ausdruck einer vorübergehenden Rechtsherzbelastung gewesen sein.

Hier ist durchaus an eine Verschleppung infizierter Thrombenteile von der V. jugularis in die Lungenarterien mit kurzfristig erhöhtem Lungengefäßwiderstand zu denken. Rezidivierende subklinisch verlaufende Lungenembolien können bei Kindern häufiger unter dem Bild einer akuten Infektion des Respirationstraktes bzw. einer akuten Pneumonie auftreten (14, 15). Obwohl in unserem Fall klinischerseits eine Aspirationspneumonie vermutet wurde, können die Lungenveränderungen im Sinne von Mikroembolien gedeutet werden. Auch vorübergehende Dyspnoe und Husten können Ausdruck unbemerkt verlaufener Embolien sein (44). So können diese relativ uncharakteristischen Symptome rezidivierender subklinisch verlaufender Lungenembolien leicht übersehen werden und erst Jahre später die Zeichen eines chronischen Cor pulmonale auftreten (44).

Zum Zeitpunkt des Auftretens der ersten Symptome liegt aber bereits eine Obstruktion von 60 % des Lungengefäßbettes vor. Da der Prozeß der Embolisierung intermittierend verläuft und häufig eine Rekanülierung und Organisation des Embolus erfolgt, treten ebenfalls zunächst keine Symptome auf (3).

In dem eben erwähnten Fall Nr. 67 ist also durchaus mit der Möglichkeit eines solchen Geschehens zu rechnen, zumal es ein halbes Jahr nach der Shunt-Revision noch einmal zu einem respiratorischen Infekt, Peribronchitis, Fieber über 39° C, Dyspnoe kam. Das Kind ist jetzt schon über einen längeren Zeitraum beschwerdefrei. Trotzdem ist eine spätere pulmonale Hypertension nicht auszuschließen. Leider wurde in diesem Fall kein EKG angefertigt. Die Herzauskultation war unauffällig. Auch im Fall Nr. 76 muß an vorübergehende Septikämien und eventuell rezidivierende Mikroembolien gedacht werden. Es traten häufiger Fieber in Abständen von 2 bis 3 Monaten, teilweise mit septischen Verläufen, jeweils starken BSG-Erhöhungen sowie allgemeine Schwäche, Spielunlust, Dyspnoen und gelegentliche Bewußtseinsstörungen auf.

Einmal angefertigte Blutkulturen waren negativ. Aufgrund begleitender Symptome wurden die Erscheinungen im Rahmen einer akuten Tonsillitis und Otitis media, ein anderes Mal einer akuten Pyelonephritis gesehen. Bei 2 dieser Krankheitsperioden konnten allerdings keine eindeutigen Ursachen für die bestehenden Beschwerden gefunden werden, so daß hier am ehesten an Mikroembolien zu denken ist. Bei, im Abstand von 3 Monaten, angefertigten EKG's fand sich eine Vektordrehung von $+ 30^{\circ}$ nach 60° . Dieser Änderung der elektrischen Herzachse kommt allein wohl keine pathologische Bedeutung zu, da sich beide Werte innerhalb des physiologischen Bereichs (Indifferenz - bzw. Steiltyp) befinden. Auch der inkomplette Rechtsschenkelblock, der im 2. EKG auftrat, ist, gerade im Kindesalter, nicht als pathognomonisch für eine Rechtsbelastung zu sehen.

Eindeutige Hypertrophiezeichen und Kammerendteilveränderungen lagen nicht vor. Zwar kann der inkomplette Rechtsblock Zeichen einer Volumenbelastung sein, im Falle der akuten Cor pulmonale müßte dann auch eine deutliche Lageveränderung über $+ 90^{\circ}$ vorliegen. Die Herzachse liegt mit $+ 60^{\circ}$ im Übergang vom Indifferenz- zum Steiltyp, um aber den Verdacht auf ein chronisches Cor pulmonale auszusprechen, fehlen ein P-pulmonale sowie Zeichen einer Kammerhypertrophie. Derart diskrete Zeichen fanden sich in keinem, der in der Literatur geschilderten Fälle. Hier traten immer Rechtstyp, Vorhof- und Kammerhypertrophie auf (18, 21, 36, 38, 48, 53, 58). Früheste Zeichen einer pulmonalen Hypertension, wie Betonung des 2. Herztones, Auftreten eines Systolikums (21) wurde nicht gesehen. Auch typische röntgenologische Zeichen fehlten. Das Lungenperfusionsszintigramm bot keinen Anhalt für abgelaufene Lungenembolien, obwohl diffuse Minderperfusionen im Ober- und Unterfeld gefunden wurden. Sperling (53) berichtete über 2 Fälle, bei denen ein Cor pulmonale durch Thorax-Röntgen-Aufnahme und EKG diagnostiziert werden konnte, obwohl sie klinisch asymptomatisch waren.

Es traten im EKG eine Rechtshypertrophie, P-pulmonale und eine Rechtsdrehung (Winkel α über $+ 90^\circ$) auf.

Im Röntgenbild wurde typischerweise eine Kardiomegalie, prominenter Pulmonalisbogen und verminderte periphere Lungengefäßzeichnung gesehen. Keines dieser Symptome trat in unserem Fall auf.

Da aber bei unserem Patienten eine leichte Rechtsdrehung, ein inkompletter Rechtsblock, verbunden mit den klinischen Zeichen, die eine Septikämie befürchten lassen und einem zumindest nicht unauffälligen Lungenszintigramm vorliegen, erscheint eine sorgfältige Überwachung dringend notwendig.

Auch im Fall Nr. 78 fand sich im EKG eine Drehung der Herzachse von $+ 30^\circ$ nach $+ 60^\circ$. Bei einer weiteren Kontrolle lag dann die Herzachse bei $+ 50^\circ$ und es bestand das Bild eines inkompletten Rechtsblocks. Gehäufte Bronchitiden und Pneumonien, zuletzt auch ein Systolikum 2. Grades kommen noch hinzu. Die Thorax-Aufnahmen zeigten jeweils entsprechende Befunde einer Pneumonie. Nachdem einmal auch Zeichen einer Ventilinsuffizienz hinzutraten, wurde bei der Revision ein neuer Herzkatheter eingeführt. In diesem Fall zeigte das Lungenszintigramm keine eindeutigen embolieverdächtigen Aktivitätsausparungen. Es traten auch keine Fieberreaktionen auf, die eine Infektion befürchten lassen. In diesem Fall können die häufigen Pneumonien, Zyanosen, EKG-Veränderungen, sowie Lungenscan-Befunde auch Folge der reaktiven Lungenveränderungen durch die 2monatige Beatmung sein. Trotzdem ist auch hier eine sehr sorgfältige Überwachung nötig, zumal schon einmal eine Herzkatheterrevision nötig war. Ob eine Thrombose vorlag, war nicht mehr festzustellen.

Die Fälle Nr. 63, 79, 80 wurden in dieser Gruppe erwähnt, da bei diesen Kindern Ventilinsuffizienzen vermutlich durch Verstopfung des distalen Katheters vorliegen.

Hier muß man annehmen, daß sich eine Thrombose an der Herzkatheterspitze und eventuell auch im Venensystem befindet. Die Thrombosierung kann, solange das Ableitungssystem im Venensystem verbleibt, weiter fortschreiten. Es stellt sich hier die Frage der Entfernung des funktionslosen Shunts, damit die Gefahr embolischer Verschleppung von Thromben, sowie der Absiedlung von Keimen verhindert werden kann. Voraussetzung ist dabei natürlich der Nachweis der Kompensation des pathologischen Kopfwachstums durch kontinuierliche intraventrikuläre Liquordruckmessung über einen gewissen Zeitraum (27).

Die gleichen Überlegungen gelten natürlich auch für die übrigen 5 Fälle mit funktionslosen Shunts.

In den Fällen, die unter 3.2.4 beschrieben wurden, kam es zu Problemen mit den Herzkathetern. Um weitere Komplikationen durch erneutes Einführen eines Herzkatheters zu vermeiden, wurde die peritoneale Ableitung gewählt. So kam es im Fall Nr. 84 zu zweimaliger Thrombosenbildung. In beiden Fällen gingen der Revision Fieber voraus. Beim zweitenmal, wo eine massive Thrombosierung der V. jugularis bis in die V. subclavia vorlag, kamen noch eine Senkungsbeschleunigung, Leukozytose und Tachykardien hinzu. Zeichen einer Rechtsbelastung waren im EKG nicht nachweisbar. Auch hier ist aufgrund der Fieberreaktionen an eine Bakteriämie oder septische Lungenembolie zu denken. Weitere Symptome für eine kardiopulmonale Beeinträchtigung lagen aber nicht vor. Durch die Verwendung peritonealer Ableitungen kann die Gefahr weiterer Thrombosierungen verhindert werden.

Bei den Todesfällen in dieser Serie, zusammengefaßt unter 3.2.6, handelt es sich bis auf 2 Kinder (Nr. 106, 107) um Säuglinge bzw. Kleinkinder zwischen 2 Monaten bis 10 Monaten.

Nur in 2 Fällen (Nr. 111 und 121), die bereits oben besprochen wurden, führten Folgen des Shunt-Systems zu kardiopulmonalen Störungen mit Todesfolge.

In den 2 Fällen Nr. 101 und 103, wo aufgrund des plötzlichen Todes, Lungenembolien vermutet wurden, ließen sich keine klinischen Hinweise auf stattgehabte Embolien finden.

Der im Fall Nr. 105 geäußerte Verdacht auf eine Jugularisthrombose ließ sich nicht nachweisen. Hier ist ein Zusammenhang zwischen Auftreten einer Thrombose und Sepsis fraglich. Zusätzlich fand sich hier eine Um-mauerung der Ventilspitze mit Granulationsgewebe im rechten Vorhof als Ausdruck einer Fremdkörperreaktion.

Bei allen Kindern mit sepsis oder Meningitis lagen fulminante, unbeeinflussbare Verläufe, zum Teil verbunden mit weiteren Mißbildungen, vor. Ob im Fall Nr. 112 der Katheter primär infiziert war oder durch eine Sepsis sekundär infiziert wurde und dann weiter als Sepsisherddiente, läßt sich aus den klinischen Angaben nicht entscheiden. Dieser Vorgang könnte hier begünstigt worden sein, durch die ausgedehnte Meningomyelocoele und entsprechende Harnweginsuffizienz mit Pyelonephritis. Im Fall Nr. 114 stand der meningitische Prozeß im Vordergrund, der vermutlich zur Sepsis führte.

Die rasche Entfernung des intakten Shunt-Systems brachte im Fall 120 keine Besserung des septischen Geschehens. Nur im Fall Nr. 111 konnte ein Zusammenhang zwischen Sepsis und infizierter Katheterspitze gefunden werden. Alle übrigen Fälle zeigten keine kardiopulmonalen Störungen infolge Thrombenbildung.

Im Fall Nr. 113 konnte zwar postmortem eine Keimbeseidlung des Ventils mit Pseudomonas nachgewiesen werden, aber eine Sepsis konnte nicht bestätigt werden. Dieses Kind starb infolge zentraler Disregulation.

Bei 9 Kindern (Nr. 100, 102, 103, 109, 110, 111, 112, 117, 118) bestanden schon präoperativ zusätzliche Mißbildungen und schwere Allgemeinschäden. Hier führte die Ventilimplantation nur vorübergehend zu einer Besserung der Gesamtsituation. Ob im Fall Nr. 100 ein angeborener Herzfehler, vermutet wurde ein Ventrikelseptum-Defekt oder ein Cor pulmonale infolge Lungenembolien, vorlag, konnte leider nicht geklärt werden. Die Symptome, Rechtsdrehung der Herzachse, Vorhof- und Kammerhypertrophie des rechten Herzens, Systolikum 4. Grades, häufige subfebrile Temperaturen, Senkungsbeschleunigungen, Dyspnoen, Tachykardien, Zyanosen und Heptosplenomegalien, lassen durchaus an ein Cor pulmonale durch Lungenembolien durch einen Thrombus am Herzkatheter denken. Die Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte keine Zeichen einer Lungenembolie. Die geschilderten Symptome passen aber ebenso zu einem schweren Ventrikelseptumdefekt mit großem Rechts - Links - Shunt und pulmonaler Hypertonie (Grad 3 b).

Eine zusätzliche Linkshypertrophie, wie sie eigentlich beim VSD anzutreffen ist, lag nicht vor. Auch ist das systolische Geräusch eher leise bei einem großen Defekt.

Die subfebrilen Temperaturen und Senkungsbeschleunigungen können einmal Ausdruck von Lungenembolien, andererseits auch Zeichen einer bakteriellen Endocarditis als Komplikation des VSD, sein. Da bereits vor Anlagen des Shunts ein VSD vermutet wurde und zu diesem Zeitpunkt auch schon das Systolikum zu hören war, ist in diesem Fall ein VSD anzunehmen, zumal keine Abflußstörungen im proximalen und distalen Katheter auftraten.

Zusammenfassend ist noch festzuhalten, daß die Sterblichkeit der Kinder mit Hydrozephalus bei Meningomyelocele nicht höher liegt, gegenüber Kindern mit Hydrozephalus anderer Genese.

Von den 121 Kindern dieser Serie, die bis zuletzt unter Beobachtung waren, hatten 42,1 % (gleich 51 Kinder) eine MMC. Von diesen verstarben 2, also 19,5 %. Der Anteil der MMC-Kinder an den Verstorbenen, insgesamt 23 (entsprechend 19 %), beträgt 39,1 % (gleich 9 Kinder).

Von den übrigen Kindern mit Hydrozephalus anderer Genese verstarben 14 (entsprechend 20 %).

Von den 6 verstorbenen Sepsisfällen, hatten 3 Kinder eine Meningomyelocele.

In unserer Serie trat also eine Sepsis ebenso häufig bei MMC-Kindern, wie bei den übrigen, auf. Zu demselben Ergebnis kam auch Anderson (3) im Gegensatz zu Shurloff und Mitarbeitern (52) sowie Nugent und Mitarbeiter (40), die eine Sepsis häufiger bei MMC-Kindern fanden.

Von den unter 3.2.8 geschilderten Fällen, traten außer Thrombosen im ableitenden Venensystem (Fälle Nr. 136, 137, 138, 141) nur in 2 Fällen verdächtige Befunde auf.

Im Fall Nr. 140 fand sich im Röntgenbild einmal ein Herz mit angehobener und abgerundeter Spitze sowie eine veränderte Lungengefäßzeichnung. Hier wurde klinischerseits der Verdacht auf eine rechtsventrikuläre Herzbelastung und möglicherweise Mikroembolien der Lunge ausgesprochen. Vorausgegangen waren zweimalige Revisionen, bei denen einmal ein Verschieben des Katheters bis ins rechte Herzhorn nicht möglich war, und beim zweitenmal ein neues System auf der Gegenseite angelegt wurde.

Eine Thrombose wurde nicht erwähnt, war aber vielleicht der Grund des Hindernisses bzw. der Abflußblockade. Weitere klinische Befunde waren unauffällig. Ein EKG und ein Lungenszintigramm wurden leider nicht angefertigt.

Kurze Zeit später trat nach Versorgung einer Pachymeningiosis hämorrhagica interna postoperativ septisches Fieber auf. Keime konnten nicht nachgewiesen werden. Auch dieses Kind sollte weiterhin sorgfältig beobachtet werden, ob etwa erneute Zeichen einer Rechtsbelastung auftreten.

Im Fall Nr. 142 wurde das Krankheitsgeschehen vor allem durch die dauernde Fistelbildung im Bereich der operativ versorgten MMC kompliziert (Meningitis und Enzephalitis). Eine kurz nach Implantation des Shunt-Systems angefertigte Röntgenaufnahme zeigte ein vergrößertes Herz. Dieser Befund wurde bei der Obduktion nicht bestätigt, ebenso wurden keine größeren Thromben in den Lungengefäßen gefunden. Es wurden organisierte und frische Thromben am in der V. jugularis liegenden Katheterenden gefunden und vereinzelt auch infarktähnliche Bezirke in den Lungen. Möglicherweise hatten schon früher septische Mikroembolien stattgefunden, die aber hämodynamisch nicht wirksam waren. Die zuletzt häufiger auftretenden Tachykardien, Tachypnoen, Zyanosen und grobsigen Rasselgeräusche über den Lungen waren Ausdruck des massiven Lungenödems.

Ein erhöhtes Thromboserisiko besteht nach Ansicht mehrerer Autoren (4, 5, 12, 20, 22, 43) bei Lage der Katheterspitze in der V. cava superior, V. subclavis oder V. jugularis, also außerhalb bzw. oberhalb des rechten Vorhofes. Durch Wachstum des Kindes gleitet der Herzkatheter allmählich aus dem rechten Herzvorhof nach oben. Eckstein und Cooper (12) fanden bei Verstopfung des Herzkatheters, als häufigste Komplikation

am distalen Katheter überhaupt, gewöhnlich auch eine Lage der Katheterspitze in den Venen oberhalb des rechten Vorhofs. Auch Overton und Mitarbeiter (43) sahen Obstuktionen der V. cava superior am häufigsten, wenn sich das distale Katheterende in Höhe der Projektion auf dem 4. BWK oder höher liegt, d.h. also oberhalb des rechten Herzvorhofs. Becker und Nulsen (4) sowie Pudenz (47) empfehlen deshalb die Lage der Katheterspitze in Projektion auf den 5. und 6. BWK. Die Komplikationsrate steigt ebenso bei Lagen tiefer als BWK 7. Späte Sepsis oder Thrombembolien beobachteten Becker und Nulsen (4), in keinem der Fälle, bei denen die Katheterspitze oberhalb vom 7. BWK lag.

Hemmer (25) befürwortete dagegen eine tiefere Lage der Katheterspitze, da somit eine über längere Zeit ausreichende Lokalisation und Funktion gewährleistet seien. Der entscheidende Punkt für die Thromboseverhütung sei nicht die Lokalisation, sondern die Aufrechterhaltung des Liquorflusses, wie Hemmer anhand mehrerer Fälle nachwies (25).

Ausgeschlossen werden kann jedoch ein Zusammenhang zwischen Thromboseentstehung und hoher Lage der Katheterspitze nicht, da eine Intimaschädigung in diesen Venenabschnitten durchaus die Blutkoagelbildung begünstigt oder auslöst (25, 34).

Um die Gefahr derartiger Thrombosen zu verhindern, empfehlen Ferrest und Cooper (20), sowie Eckstein und Cooper (12) regelmäßige Röntgenaufnahmen, um die korrekte Lage der Katheterspitze zu kontrollieren. Gegebenenfalls sollten, auch wenn keine Blockierungen des Katheters vorliegen, prophylaktische Verlängerungen des Herzkatheters vorgenommen werden (12, 20). Diese Verlängerungen werden etwa alle 12 bis 18 Monate notwendig.

Bei korrekter Lage nach der Erstoperation wurde eine Korrektur bereits im Alter von 12 bis 24 Monaten notwendig, obwohl in einigen Fällen bis zu 6 Jahren keine Blockierung vorkam (20). Tsingoglou und Ferrest (50) stellten bei einem Vergleich zwischen prophylaktischen und therapeutischen Katheterverlängerungen eine Zunahme der Insuffizienzen bei den therapeutischen Katheterverlängerungen fest. Ebenso stieg die Anzahl der Septikämien, die Morbidität, und die Mortalität nach therapeutischen Verlängerungen an. Bei prophylaktischen Verlängerungen konnte ein und dieselbe Vene häufiger benutzt werden, traten seltener weitere Revisionen und Infektionen auf. Herzkatheterverlängerungen wurden in unserer Serie, teilweise im Rahmen von Revisionen am Ventrikulkatheter, in 8 Fällen durchgeführt. Dabei fanden sich in 4 Fällen (Nr. 41, 43, 90, 106) zum Zeitpunkt der Revision keine Durchflußstörungen und Thrombosen am distalen Katheter. In den übrigen 4 Fällen (Nr. 60, 77, 87, 89) fanden sich Thrombosen bei der Revision. Im Fall Nr. 142 konnten bei der Obduktion Thrombosen am Herzkatheter, der in der V. jugularis lag, nachgewiesen werden.

In den Fällen Nr. 55 und 68 wurde eine zu hohe Lage der Katheterspitze im Röntgenbild festgestellt, ohne, daß es bisher zu Abflußstörungen kam, obwohl im Fall Nr. 68 bereits früher eine Jugularisthrombose gefunden wurde. In diesem Fall muß erneut mit einer Thrombosierung gerechnet werden.

Das Auftreten von Thrombosen durch Lage der Katheterspitze im Venensystem wurde hier nur sehr selten, d.h. 4 mal beobachtet. Prophylaktische Katheterverlängerungen werden hier nicht durchgeführt. Da es aber durch das Wachstum der Kinder immer zu einem allmählichen Herausgleiten der Katheterspitze aus dem rechten Vorhof kommt, liegen wahrscheinlich in mehr als den 2 beobachteten Fällen (Nr. 55 und 68) die Katheterspitzen zu hoch, ohne, daß es dadurch bisher zu Abflußstörungen kam.

Gefährdet erscheinen deshalb nur Patienten, die eine erhöhte Thromboseanfälligkeit, d.h. schon einmal Blutkoagelbildung in der Anamese hatten.

4.6 Übersicht über die Häufigkeit kardiopulmonaler Störungen in anderen Untersuchungsreihen

Einen Überblick über die Häufigkeit kardiopulmonaler Komplikationen, insbesondere von Lungenembolien und Thrombosen im Venensystem, beschrieben von anderen Autoren, findet sich in der folgenden Übersicht (Tabelle 20).

Übereinstimmend mit den Berichten anderer Autoren traten fulminante Lungenembolien und akutes Cor pulmonale überwiegend bei Säuglingen und Kleinkindern auf. Entsprechend fanden sich das chronische Cor pulmonale erst im späteren Leben, im allgemeinen bei Kindern über 5 Jahre.

Tabelle 20

Übersicht über die Verteilung thromboembolischer Komplikationen bei anderen Autoren

Autor	Fallzahl, über die berichtet wird	Autopsien (nicht iden- tisch mit Zahl der Todesfälle)	Thrombosen (bezieht sich bei Angabe der Autopsie- fälle auf diese An- zahl)	pulmonale Embolien (autoptisch nachgewie- sen)	Sepsis	Bemerkungen
Anderson 1959 (2)	36	12	5	2 +	7 (alle +)	massive tödliche Lungenembolien
Emery und Hilton 1961 (13)	100	15	15 +	14 +	keine Angaben	2 massive Lungenembol. 17x kompl. od. partiell- ler Verschluss der zu- führenden Venen 6x Wand des rechten Ventrikels
Talner 1961 (59)	100	4	4	4 +	12 (2 + davon)	2 sept. Lungenembolien 1 Cor pulmonale
Noonan und Ehmke 1963 (53)	3	2	2	2 + 1 keine Sektio- n	2 + (+)	1 akutes Cor pulm.) beide 1 chron. Cor pulm.) Sep- sis 1 chron. Cor pulmo. angiokardiographisch festgestellt
Friedmann et al. 1954 (21)	550	65 (nur Lungen- präparat)	nicht untersucht	37	16 sept. Infark- te	kein Fall mit Cor pulmonale klinisch festgestellt
Gooding et al. 1964 (53)	42	12	12	7	-	2 Cor pulmonale 30 lebende Patienten 2 mit chron. C.p. (Nech- weis EKG, Röntgen)

Autz	Fallzahl, über die berichtet wird	Autopsien (nicht identifiziert mit Zahl der Todesfälle)	Thrombosen (bezieht sich bei Angabe der Autopsien auf diese Anzahl)	pulmonale Embolien (autopsisch nachgewiesen)	Sepsis	Bemerkungen
Drome und Erlophazi 1966 (9)	220	35	12	19 +	-	12 blande Embolien, 5 sept. Embolien 1 gemischte Embolie 3 Phle mit Herz- tamponade
Mugent et al. 1966 (40)	26 11 le- bende Patient	7 11 mit An- giograph. (keine Autopsie)	6 5	5 2		kein Cor pulmonale
Favara und Paul 1967 (18)	1	1	1	1		Cor pulmonale
Ravet al. 1970 (48)	1	1	1	1		Cor pulmonale
Forrest und Gerner 1962 (20)	455	1	4	1	49	
Sturtledge und Foltz 1962 (51)	20	-	5		4	

+ = zu diesem Punkt = siehe unter Spalte Bemerkungen

Tabelle 20

Fortsetzung

Autoren	Fallzahl, über die berichtet wird	Autopsien (nicht iden- tisch mit Zahl der Todesfälle)	Thrombosen (bezieht sich bei Angabe der Autopsie- fälle auf diese An- zahl)	pulmonale Embolien (autoptisch nachge- wiesen)	Sepsis	Bemerkungen
Overton und Snodgrass 1965 (42)	48	? (12 *)	31 +	1	7	Blockierung des dista- len Katheters, keine Angabe ob Thrombose 4 x Diskonnexion
Hammer 1966, 1967 (24, 25, 26)	175 (bis 5. Le- bensj. bzu. 381 (26)	-	10	1 +	16	+ massive tödl. Embolie 24 Diskonnexionen
Mathys 1967 (37)	66		1		8	6 Diskonnexionen 27 Patienten *
Eckstein und Cooper 1968 (12)	240	-	23 + 6 V. cava sup. Thromb.		32 (Bakte- riämie)	7 Diskonnexionen 2 Herztamponaden
Mahnke 1969 (34)	-	63	14	5 +	-	3 massive tödl. Lungen- embolien 1 Einflößtattung doch Verlegung d. Ausfluß- bahn d. re. Ventrikels

Tabelle 22

Fortsetzung

Autor	Fallzahl, über die berichtet wird	Autoren (nicht identisch mit Zahl der Fälle)	Thromosen (bezieht sich auf Angabe der Autopsie-Fälle auf diese Anzahl)	pulmonale Embolien (autopsisch nachgewiesen)	Lapide	Bemerkungen
Guilatti et al. 1969 (22)	200	-	12	1 Herzkateter in A. pulmonalis	-	7 Diskonnexionen 4 Endokarditis
Tingoglu und Portant 1974 (51)	270	-	7	4	2 sept. Lungenembolien	1 Herztamponade kein Fall mit klinischen Zeichen einer pulm. Hypertension von 20 Patienten in 6 Jahren
D. E. D. 1974 (7)	410	15	25	4	4	+ Infektionen, generalisiert, Zentralnerv, 10 Koronarscut, Konduktationen
Leinz Frankfurt 1973	100	17	22	4	7	+ 1 Sept. Embolie 2 blasse Emb. 1 vermutl. sept. Embolie und chron. Cor pulm. 12 Diskonnexionen

4.7 Überlegungen zur Vermeidung kardiopulmonaler Komplikationen

4.7.1 Allgemeine Vorschläge

Um kardiopulmonale Komplikationen zu vermeiden, ist es notwendig, so früh wie möglich Risikofaktoren und Symptome, die auf solche Störungen hinweisen, zu erkennen, bzw. auszuschalten.

Dazu gehören in erster Linie regelmäßige Untersuchungen, die sich nicht nur auf die Funktion des Shunt-Systems, sondern besonders auch auf die Herz- und Kreislauffunktion, sowie auf vorangegangene Infektionen erstrecken müssen. Diese Kontrollen sollten im Abstand von 3 bis 6 Monaten erfolgen.

Besondere Aufmerksamkeit gilt dabei Kindern, die postoperativ Fieber, unklare Fieberreaktionen, Senkungsbeschleunigungen, Pneumonien, Dyspnoen und Zyanosen durchmachten, wie in unseren Fällen Nr. 27, 49, 62, 67, 72, 76, 78, 81 und 83). Ebenso sind alle Kinder, bei denen Thrombosen oder Abflußstörungen im distalen Katheter auftraten bzw. im Rahmen einer Revisionsoperation festgestellt wurden, sorgfältig zu überwachen. Dies gilt z.B. für alle unter 3.2.3. zusammengefassten Fälle.

In allen Fällen, wo geringste Verdachtsmomente vorliegen, sollen die Kontrollen auch in kürzeren Abständen erfolgen und eine subtile Diagnostik im Hinblick auf kardiopulmonale Veränderungen eingeleitet werden.

Diese, in regelmäßigen Abständen durchzuführenden Kontrollen, müssen sich dabei auf die klinische Untersuchung, Elektrokardiogramme, Röntgen-Thorax-Aufnahmen und gegebenenfalls weiteren diagnostischen Maßnahmen erstrecken (3, 47, 48, 53).

Wichtig ist dabei eine genaue Dokumentation der erhobenen Befunde, um eine möglichst genaue Verlaufskontrolle zu haben. Hierfür bieten sich eventuell Verlaufsbögen speziell für Shunt-versorgte Kinder an, um damit einen besseren Überblick zu haben.

4.7.2 Klinische Untersuchungen

Bei der klinischen Untersuchung sollte auf Symptome geachtet werden, wie sie unter 4.3 auf Seite 84 und 85 aufgeführt sind. Erste Hinweise auf eine kardiopulmonale Beeinträchtigung sind dabei Dyspnoen und reduzierte Belastbarkeit, sowie bei zunehmender Lungen-gefäßobstruktion eine Betonung des pulmonalen Anteiles des 2. Herztones und Verschwinden der physiologischen Spaltung des 2. Tones (3, 21, 31). Ein weiteres wichtiges Symptom ist das Auftreten eines Systolikums im 2. oder 3. ICR links parasternal. Tritt ein Systolikum ohne weitere Beschwerden oder bei normalem FKG-Befund auf, muß natürlich auch an ein akzidentelles Herzgeräusch gedacht werden. Da die Beurteilung der Herztöne und -geräusche gerade bei Säuglingen und Kleinkindern, auch durch die physiologisch höhere Herzfrequenz oft schwierig ist, sollte bei unklarem Geräuschbefund immer ein Phonokardiogramm angefertigt werden.

Auch alle anderen Symptome, die auf respiratorische oder kardiale Insuffizienzen deuten, sollten den Verdacht auf Komplikationen im kardiopulmonalen Bereich erwecken.

Geräuschbefunde über den Lungen, sind ebenfalls zu beachten. Chronisch rezidivierende Lungenembolien lassen sich von einer akuten Pneumonie oder Bronchopneumonie klinisch nicht immer differenzieren. Gerade im Kindesalter werden Lungenembolien häufig als akute Pneumonien oder Infekte des Respirationstraktes erkannt (14).

In Anbetracht der in 30,6 % gefundenen Thrombosen, sollte immer der Möglichkeit von rezidivierenden Lungenembolien erwogen werden.

Bei Auftreten von septischen Temperaturen ist immer an eine Ventilsepsis und möglichen septischen Lungenembolien mit Auftreten einer pulmonalen Hypertension zu denken (31), (siehe Fälle Nr. 98 und 102). Ebenso sind subfebrile Temperaturen über längere Zeit auf eine Bakteriämie verdächtig.

Im Säuglings- und Kindesalter kommen aber auch Fieber, Senkungsbeschleunigungen, sowie Leukozytosen häufig im Rahmen viraler und bakterieller Infekte vor. Sie sind somit alleine uncharakteristisch. Trotzdem sollten in jedem Fall von Fieber unklarer Genese, gleich ob einmal oder mehrmals, eine genaue Untersuchung und weitere Kontrolle erfolgen. In unserer Serie zeigten sich in 6 Fällen Fieberreaktionen, teilweise septisch, Senkungsbeschleunigungen und Leukozytosen unklarer Ursachen. Bei späteren Revisionen fanden sich dann Thrombosen und Abflußstörungen im distalen Katheter. In diesen Fällen besteht durchaus die Möglichkeit, daß eine Septikämie von einer Infektion des Shunt-Systems oder septische Thrombembolien stattfanden.

Treten weitere Symptome, wie Systolika 4. Grades, Tachykarien, Zyanosen und allgemeine Zeichen einer Herzinsuffizienz auf, so liegen meistens schon weiter fortgeschrittene Schäden vor. Hier bereitet die Diagnose besonders auch in Verbindung mit EKG-Veränderungen und Thorax-Aufnahmen kaum noch Schwierigkeiten.

Wichtig ist aber die frühzeitige Erkennung drohender Komplikationen. Deshalb sollten, wie oben erwähnt, zu jeder Kontrolluntersuchung grundsätzlich ein EKG und eine Röntgen-Thorax-Aufnahme gehören.

4.7.3 Zusatzuntersuchungen

Hinweise auf pulmonale Hypertension mit akutem oder chronischem Cor pulmonale bei Shunt-versorgten Kindern im EKG sind hinreichend und übereinstimmend beschrieben worden - Vektordrehung nach rechts, P-dextrocardiale (P-pulmonale) und rechtsventrikuläre Hypertrophie (18, 21, 36, 38, 48, 53, 58).

Auch in unserem Fall Nr. 98 fanden wir eine Vektordrehung nach rechts und ein P-dextrocardiale. Zeichen einer rechtsventrikulären Hypertrophie waren nicht vorhanden. Das Bild des inkompletten Rechtsblocks wie es hier auftrat, kann Ausdruck einer chronischen Rechtsüberlastung (Volumenbelastung) sein, zumal eine Rechtshypertrophie häufig schwierig zu diagnostizieren ist und erst im weiter fortgeschrittenen Stadium zu erkennen ist.

Erstes und wichtigstes Zeichen eines Cor pulmonale ist die Vektordrehung nach rechts (3). Die übrigen Zeichen treten erst bei weiterer Dekompensation auf.

Leider fehlen bisher größere Untersuchungen, die Aufschluß über die Verwertbarkeit des EKG's zur Früherkennung geben. Die oben genannten EKG-Zeichen wurden im allgemeinen bei schon klinisch auffälligen Patienten gefunden. Nur Sperling (53) berichtete über 2 Patienten, die klinisch asymptomatisch waren, aber im EKG und Röntgen-Thorax-Aufnahme deutlich Zeichen eines Cor pulmonale aufwiesen.

Forrest und Cooper (20) fanden bei 31 : 100 Fällen von Shunt-versorgten Kindern keinerlei Hinweise einer pulmonalen Hypertension. Schubert und Ritterbeiter (58) fanden bei Nachuntersuchungen von 27 Shunt-versorgten Kindern ebenfalls keine schweren EKG-Veränderungen.

Bei 4 Kindern bestand der Verdacht auf eine geringgradige Rechtsüberlastung, ohne daß klinisch-pathologische Befunde vorlagen (50). Aber diese Zeichen (Druckbelastung des rechten Ventrikels, Volumenbelastung des rechten Ventrikels, Vorhofvergrößerung rechts) fanden sich bei Kindern mit am längsten zurückliegenden Erstoperationen (1 1/2 bis 3 5/12 Jahre), so daß die Möglichkeit einer beginnenden pulmonalen Hypertension nicht auszuschließen ist. Leider ist aus der Arbeit (50) nicht ersichtlich, ob diese EKG-Veränderungen bei Kindern mit Katheterthrombosen auftraten.

Das EKG alleine ist wohl kaum geeignet eine pulmonale Hypertension rechtzeitig zu erfassen, außer wenn bereits eindeutige Veränderungen im Sinne eines Cor pulmonale auftreten, wie bei Sperling (53) beschrieben.

Zusammen mit weiteren Untersuchungen spielt das EKG aber eine wertvolle Rolle in der Früherkennung kardiopulmonaler Komplikationen. Leichte Veränderungen im EKG, wie geringfügige Rechtsdrehung, inkompletter Rechtsblock, können dann im Zusammenhang mit klinischen, auskultatorischen und röntgenologischen Befunden den Verdacht auf solche Komplikationen lenken. So fanden wir im Fall Nr. 98 zunächst nur eine diskrete Rechtsdrehung innerhalb physiologischer Grenzen, aber klinischerseits bestand bereits der Verdacht auf septische Lungenembolien, der dann durch ein Lungenszintigramm bestätigt wurde. Auch im Fall Nr. 76 fand sich eine Rechtsdrehung und ein inkompletter Rechtsschenkelblock.

Hier konnte der Verdacht auf Lungenembolien nicht bestätigt werden, wurde aber auch nicht grundsätzlich ausgeschlossen.

Bei der EKG-Auswertung und Verlaufskontrolle sollte besonders auf eine Drehung der Herzachse und Veränderungen im Vorhofteil geachtet werden. Diese treten eher auf und sind zu erkennen bevor eine Rechtshypertrophie eindeutig aus dem EKG diagnostiziert werden kann.

Um die Wertigkeit des EKG's in der Früherkennung genau zu beurteilen, sollten prospektive Studien durchgeführt werden. Dies könnte durch routinemäßige EKG-Untersuchung solcher Kinder erfolgen.

Ebenso wie das EKG ist die Röntgen-Thorax-Aufnahme ein wichtiges Hilfsmittel zur Erkennung kardiopulmonaler Komplikationen. Außerdem dient es gleichzeitig der Kontrolle der Katheterlage. Erstes und wichtigstes Zeichen einer pulmonalen Hypertension ist eine Verbreiterung des Herzens nach links im Röntgenbild, dem eine Rechtsherzverbreiterung entspricht. Weitere typische Zeichen sind ein prominenter Pulmonalischbogen und erweiterte zentrale Pulmonalarterien mit Kaliberbruch zur Peripherie d.h. verminderter peripherer Lungengefäßzeichnung. Die Herzverbreiterung fanden wir ebenfalls im Fall Nr. 98. Verdrängung der Hili und Zeichen einer Pneumonie, wie sie ebenfalls im Fall Nr. 98 auftraten, sind Ausdruck septischer Komplikationen (1). Auch plötzlich auftretende Atelektasen, wie im Fall Nr. 121, sollten an Lungeninfarkte durch Embolien denken lassen.

Wichtig für die Beurteilung kardiopulmonaler Komplikationen sind Änderung der Herzgröße und Konfiguration sowie Veränderung der Gefäßzeichnung (1). Insbesondere sollte die Beurteilung im Vergleich zu Voraufnahmen erfolgen (8). Nur so läßt sich eine sichere Aussage über den Verlauf treffen. Aus diesem Grunde sollten also regelmäßige Röntgen-Kontrollen, trotz eventueller Bedenken bezüglich der Strahlenbelastung, durchgeführt werden. Zur sicheren Beurteilung von Lungengefäßveränderungen oder Gefäßwandthromben sollten zusätzlich Katheterangiographien durchgeführt werden. So empfiehlt Pudenz (47) bei größeren Thrombenbildungen das Shunt-System zu entfernen und eine Angiokardiographie zum Ausschluß von Lungengefäßveränderungen durchzuführen.

Talner (58) konnte in 2 Fällen durch Katheterangiographie Lungenembolien und pulmonale Hypertension diagnostizieren, die später auch autoptisch bestätigt wurden. Auch Hugent (49) empfiehlt bei Verdacht auf thromboembolische Läsionen als wichtigste Untersuchung zur Diagnose von Thromboembolien in Herz- oder Lungengefäßen die Angiokardiographien.

Diese Methode eignet sich aber nicht für die Routinediagnostik und sollte daher nur in begründeten Fällen, etwa zur Abklärung des Grades der Obstruktion oder Sitz der Thromben, durchgeführt werden. Gleiches gilt für Rechtsherzkatheteruntersuchungen zur Bestimmung der Druckverhältnisse in der Arteria pulmonalis oder im rechten Ventrikel.

Eine weitere sicher wertvolle Untersuchung zur Feststellung von Lungenembolien ist die Lungenperfusionsszintigraphie. Obwohl multiple Füllungsdefekte nicht unbedingt spezifisch für pulmonale Embolien sind (siehe unsere Fälle Nr. 76, 78, 83), läßt das Auftreten dieser Defekte bei Kindern mit V-A-Shunt ziemlich sicher eine Lungenembolie vermuten (48).

Diese Methode ist besonders zur frühzeitigen Feststellung von Lungenembolien, besonders bei nur geringverdächtigen klinischen Befunden eine wertvolle Ergänzung. Im Fall Nr. 98 wurde diese Untersuchung erst recht spät durchgeführt, zeigte aber deutlich einen positiven Befund.

Es sollte in allen Fällen, bei denen der Verdacht auf ein embolisches Geschehen, aufgrund klinischer, elektrokardiographischer und röntgenologischer Untersuchung vorliegt, ein Lungenscan angefertigt werden.

Auch hier müssen im Rahmen einer prospektiven Untersuchung noch Erfahrungen gesammelt werden.

Zusammenfassend seien noch einmal die wichtigsten Befunde, die erste Hinweise auf einen erhöhten pulmonalen Druck sind und mit den bisher beschriebenen Methoden (klinische Untersuchung, EKG, Röntgen-Thorax) leicht festgestellt werden können, aufgeführt:

- Betonung des pulmonalen Teils des 2. Herztones
- Eventuelles Systolikum
- Vektordrehung im EKG
- Röntgenologische Herzvergrößerung

4.7.4 Keinnachweis durch Blutkulturen

Über die Zusammenhänge zwischen Infektionen und Thrombosen wurde oben bereits berichtet. Um Komplikationen durch Infektionen mit der Gefahr einer Sepsis oder septischen Thrombembolien zu vermeiden, sollten regelmäßige Blutuntersuchungen auf pathogene Keime erfolgen. Ziel ist es klinisch inapparente Bakteriämien zu erfassen. So wurde über Patienten berichtet, bei denen postoperativ positive Blutkulturen gefunden wurden, aber Symptome einer Sepsis erst wesentlich später auftraten (52). Blutkulturen, soweit in unseren Verdachtsfällen angelegt, waren in 5 Fällen positiv. Es handelte sich um ausgeprägte septische Krankheitsbilder. In allen übrigen Fällen, die teilweise ebenfalls schwere septische Zustände (z.B. Fall Nr. 20) boten, waren die Blutkulturen negativ. In keinem Fall wurde *Staph. albus* angezüchtet, der in letzter Zeit in anderen Untersuchungen (19, 28) häufiger gefunden wurde.

Trotz der negativen Ergebnisse in unserer Serie, sollten aufgrund der Erfahrungen anderer Autoren (19, 20, 40, 41, 49, 52) postoperativ, innerhalb der ersten 24 Stunden und bei jeder Kontrolluntersuchung Blutkulturen angelegt werden, um so rechtzeitig eine Bakteriämie zu erfassen. Eine Beschränkung auf die Zeit nach der Operation scheint nicht zu genügen, da bis zu 6 Jahren nach der Implantation noch Bakteriämien auftraten (52). Eine Tatsache ist zum Teil auch auf nachträgliche Besiedlung des Shunts durch Infektionen in anderen Teilen des Körpers zurückzuführen. Zumindest ist zu fordern, daß in Fällen, bei denen Infektionen vermutet werden, postoperativ oder später Fieber unklarer Genese auftritt, wiederholt Blutkulturen angelegt werden.

Um kardiopulmonale Komplikationen rechtzeitig zu erkennen und zu vermeiden, sind bei den eingangs erwähnten regelmäßigen, mindestens im Abstand von 6 Monaten, durchzuführenden Untersuchungen außer der Kontrolle des Ventilsystems und des Kopfumfanges -

genaue Anamnese bezüglich Infektionen und Fieber, sorgfältige klinisch - internistische Untersuchungen, Elektrokardiogramme, Röntgen-Thorax-Aufnahmen und eventuell Blutkulturuntersuchungen -

zu empfehlen.

Sollten Befunde auftreten, wie sie oben ausführlich geschildert wurden, so sollte eine sofortige Shunt-Entfernung in Erwägung gezogen werden.

Dies gilt sowieso für infizierte Shunts.

Über weitere Möglichkeiten der Ableitung wird weiter unten noch berichtet.

4.7.5 Thromboseprophylaxe und Vermeidung von Infektionen

Da die Lungenembolien, sowohl blande wie septische, mit der Entwicklung einer pulmonalen Hypertension und Cor pulmonale wohl die gefürchtetste und häufigste kardiopulmonale Komplikation ist, gilt es neben der frühzeitigen Erkennung, Überlegungen zur Vermeidung solcher Störungen anzustellen. Ursache der Embolien sind die Thrombosen, die an der Herzkatheterspitze und dem ableitenden Venensystem entstehen. Zwar kommt es nur selten zu manifesten Störungen durch Ablösen von Thromben, wie auch unser Krankengut zeigt, aber es handelt sich doch um einen potentiellen Gefahrenherd. Zwar stehen zunächst Organisationsvorgänge im Vordergrund, aber weitere gehäufte Embolien führen schließlich doch aufgrund der Gefäßwandveränderungen und Verstopfungen von Lungenarterien zur pulmonalen Hypertension mit chronischem Cor pulmonale. Dieser Vorgang kann dabei über Jahre ablaufen, wie wir im Fall Nr. 98 sehen. Auch andere Autoren berichten über das Auftreten eines chronischen Cor pulmonale erst bei Kindern über 3 Jahren bis 9 Jahren (18, 39, 48). Bei Säuglingen und Kleinkindern stehen zunächst nur Thromboembolien der Lunge im Vordergrund, ohne daß es zur Ausbildung eines chronischen Cor pulmonale kommt. Hier tritt die massive Lungenembolie als akutes Ereignis auf (siehe Fall Nr. 121).

Wichtigstes Ziel ist die Verhinderung der Thromboseentstehung. Dazu bietet sich heute in erster Linie eine prophylaktische Antikoagulationstherapie an. Pia und Seeger (45) berichteten schon 1964 von der Durchführung einer solchen Therapie.

Lünsche und Schubert (50, 61) begannen 1968 eine prophylaktische Langzeittherapie mit Cumarinpräparaten bei 39 Kindern. Sie konnten dabei einen deutlichen Rückgang der Thromboserate feststellen.

Über die notwendige Dauer einer solchen Medikation konnten aber noch keine Angaben gemacht werden. Diese Behandlung mußte bei 11 Kindern nach 2/12 bis 3 1/12 Jahren, unter anderem wegen allgemeiner Blutungsneigung und intracerebralen Blutungen, eingestellt werden.

Kuffer und Frey (32) berichteten ebenfalls über die Antikoagulationstherapie bei Kindern über einen Zeitraum von 6 Jahren. Dabei konnte die Blockanfälligkeit des distalen Katheters deutlich gesenkt werden. Dafür stieg die Blockanfälligkeit des proximalen Katheters an. Die Anzahl der Revisionen war bei der antikoagulierten Gruppe annähernd gleichhoch, wie bei einer nichtantikoagulierten Vergleichsgruppe. Der Gewinn der prophylaktischen Antikoagulation liegt nach Kuffer und Frey (32) in einer Verschiebung der Shunt-Anfälligkeit vom distalen auf den proximalen Katheter, dessen Revision operationstechnisch günstiger ist.

Beide Autoren berichten also Übereinstimmend über eine deutliche Senkung der Blockanfälligkeit bzw. Thrombosebildung am distalen Katheter.

Schwierigkeiten der prophylaktischen Anwendung von gerinnungshemmenden Medikamenten ergeben sich einmal aus den Nebenwirkungen, zum anderen durch die Komplikationen, wie allgemeine Blutungsneigung, insbesondere intracerebrale Blutungen, Hämaturien, Haut- und Schleimhautblutungen (61). Die Hauptgefahr liegt hier wohl bei den intracerebralen Blutungen. Befürchtungen, daß es durch gehäuft auftretende, nicht zu verhindernde Traumen im Kleinkindesalter zu einer Häufung von Blutungen kommt, konnten Wünsche und Schubert (61) nicht bestätigen. Wichtig bei der Behandlung sind einmal die zuverlässige Gabe der Medikamente, zum anderen die sorgfältige Überwachung und Führung der Kinder vonseiten der Eltern.

Weiterhin müssen bei der prophylaktischen Gabe von Cumarinen Interaktionen mit anderen Medikamenten (Salizylate, Purinpräparate, Barbiturate und Antikonvulsiva) beachtet werden.

Wenn eine sorgfältige Überwachung und Führung unter Beachtung möglicher Komplikationen der Kinder durch Eltern, Hausarzt und Klinik gewährleistet ist, erscheint die Antikoagulantiengabe als wirksamste Methode, Thrombosen und Thromboembolien zu verhindern. Sie sollte deshalb in Fällen, wo dies möglich ist, eingeleitet werden.

Da bei knapp 1/3 unserer Patienten Thrombosen auftreten, erscheint eine generelle Einführung der gerinnungshemmenden Prophylaxe vielleicht nicht gerechtfertigt, zumal auch hier mit neuen Komplikationen gerechnet werden muß. In jedem Fall sollte aber mit der Thromboseprophylaxe begonnen werden bei Kindern, die zur Thrombosebildung neigen. Dies zeigt sich in der Regel bei Revisionen blockierter und thrombosierter Herzkatheter. Weiterhin sollte erwogen werden bei Kindern, die eine häufige Verstopfung des Ventrikulkatheters mit Zelldetritus oder Plexusgewebe haben, Cumarinpräparate prophylaktisch zu geben. Hier besteht wie oben besprochen, wegen der Gefahr der Freisetzung von Gewebsthromboplastin eine erhöhte Thrombosegefahr (siehe Fälle 72, 102, 121).

Eine weitere Möglichkeit zur Vermeidung von Thrombosen besteht durch die Ableitung des Liquors in die Bauchhöhle durch einen ventrikulo-peritonealen Shunt. Dies wird empfohlen, wenn der Verdacht auf eine Verlegung des Herzkatheters besteht, oder Thromboembolien mit oder ohne Herzversagen auftreten (29, 53).

Das Anlegen eines peritonealen Shunts sollte also in allen Fällen erwogen werden, wo es bereits zur Thrombosebildung durch eine ventrikulo-atriale Ableitung kam. Diese Methode wird hier seit ca. 2 Jahren bei Kindern mit häufigeren Thrombosen oder bei Schwierigkeiten mit dem Einführen des Katheters durch bereits geschädigte Venen zunehmend angewandt.

Dabei liegen die Vorteile des Peritonealkatheters in erster Linie in der Vermeidung von Thrombosen und einer leichteren Operationstechnik. Außerdem waren bei einem Vergleich die Komplikationen nicht so schwerwiegend und ernst, wie bei ventrikulo-atrialen Ableitungen (30).

Besondere Probleme ergeben sich aber, wenn das Peritoneum nicht in der Lage ist, Liquor zu resorbieren, so daß es zu einem Aufstau von Liquor in der Peritonealhöhle kommt. Diese relativ seltene Komplikation (10) fand sich bei unseren Fällen Nr. 83 und 98. Weitere Komplikationen des Peritonealkatheters sind u.a. Peritonitis, Pseudozystenbildung und Pseudotumoren (10).

In diesen Fällen ist, soweit möglich, die Antikoagulantientherapie das Mittel der Wahl, um weitere Thrombosen zu vermeiden.

Über die Problematik der Lage der Herzkatheterspitze wurde bereits berichtet. Eine Häufung von Thrombosen bei Lage oberhalb des Herzvorhofes konnte hier jedoch nicht beobachtet werden.

Wichtig ist es, bei Implantation auf eine korrekte Lage der Katheterspitze in Höhe von Th 5 - Th 6 zu achten. Prophylaktische Verlängerungen des Herzkatheters erscheinen wegen des Risikos eines jeden operativen Eingriffes nicht indiziert.

Sie sollten höchstens bei Kindern mit Thromboseanfälligkeit in der Anamnese erwogen werden. Aber auch hier erscheint eine Antikoagulantientherapie sinnvoller.

Nicht funktionstüchtige Shunts sollten wegen der Gefahr der Thrombose möglichst bald entfernt werden, soweit eine Kompensation des pathologischen Kopfwachstums erreicht ist.

Ein weiterer wichtiger Punkt zur Verhütung von Thrombosen, insbesondere septischer Thrombembolien ist die Vermeidung von Infektionen. Die Rate der Infektionen mit pathogenen Keimen liegt mit 5,8 % in unserer Serie im Vergleich zu anderen Autoren niedrig. Dies liegt sicherlich an der verbesserten Antisepsis und den optimierten Operationsverfahren. Die Angaben über die Häufigkeit einer Sepsis von anderen Autoren stammen überwiegend aus der Zeit vor 1970.

Fokes (19) empfiehlt zur Senkung der Infektionsrate die prophylaktische antibiotische Abdeckung. Yu und Patterson (62) stellten eine Senkung der postoperativen und späteren Infektionen von 20 % einer unbehandelten Gruppe auf 5 % einer durch postoperative Antibiotikagabe behandelte Gruppe fest. Die Autoren waren sich dabei der Problematik der Anwendung von prophylaktischen Antibiotikagaben bewußt. Sie führten dabei die günstigen Ergebnisse bei Implantation von künstlichen Herzklappen an, wo ebenfalls prophylaktische Antibiotika gegeben werden. Die prophylaktische Antibiotikagabe erscheint gerechtfertigt, weil die Einführung von Fremdkörpern, d.h. künstlichen Materials in die Blutbahn Infektionen begünstigen (62).

Hier wird grundsätzlich keine Antibiotikaprophylaxe betrieben.

Die Indikation zur Antibiotikagabe wird bei schwierigen und langen Eingriffen gestellt oder wenn andere Faktoren eine Infektion befürchten lassen. Die geringe Rate von Sepsisfällen scheint dieses Vorgehen zu rechtfertigen. Andererseits traten wiederholt bei einigen Patienten unklare Fieberschübe auf, die dann mit Antibiotika behandelt wurden. Vielleicht handelt es sich aber auch schon um eine frühe Besiedlung, die mit früher Antibiotikagabe hätte vermieden werden können. Schwierigkeiten ergeben sich dabei noch, daß Keime auf künstlichen Materialien schwer erreicht werden. Infektionen intraoperationem sollten durch absolut sterile Operationstechnik vermeidbar sein. In unserem Krankengut fand sich in keinem Fall eine Staph.albus-Infektion.

Das Auftreten einer Ventilsepsis ist absolute Indikation zur Entfernung des Ableitungssystems. Versuche einer hochdosierten Antibiotikabehandlung sind aussichtslos. Dies wird bestätigt durch eine Untersuchung von 17 Sepsisfällen, wo nur in einem Fall die Sepsis allein durch Antibiotika beherrscht werden konnte, in allen übrigen Fällen wurde bis zur Beseitigung der Keime eine offene Drainage gelegt (33). Dieses Vorgehen erscheint als einzig sinnvolle Maßnahme, eine Ventilsepsis zu bekämpfen.

Bakterielle Infektionen in anderen Teilen des Körpers wie z.B. Lungen oder ableitenden Harnwegen sollten konsequent und rechtzeitig bekämpft werden, um eine Besiedlung des Ventilsystems im Rahmen einer allgemeinen Bakteriämie zu verhindern.

Folgendes Vorgehen erscheint zur Vermeidung kardio-pulmonaler Komplikationen sinnvoll:

1. Regelmäßige, d.h. im Abstand von 3 bis 6 Monaten, Kontrolluntersuchungen mit ausführlicher Anamnese, klinischer Untersuchung, EKG und Thoraxaufnahme - empfehlenswert Blutkulturen anzulegen, auch wenn keine Fieberreaktion in der Anamnese. Bei Verdacht auf Komplikationen zusätzliche Untersuchungen wie Lungenscan und Katheteruntersuchungen.
2. Bei Verdacht oder Nachweis von Thrombosen - Antikoagulantienbehandlung, wenn nicht möglich Anlegen einer ventrikulo-peritonealen Ableitung.
3. Falls ventrikulo-peritoneale Ableitung nicht möglich, ist in jedem Fall Antikoagulantientherapie zu versuchen.
4. Bei Ventilsepsis bzw. septischem Fieber, auch wenn kein Keimnachweis durch Blutkulturen möglich, offene Drainage und Antibiotikabehandlung.

4.7.6 Anhang - Vorschlag für einen Kontrollbogen

Nachstehend ein Vorschlag für einen Beobachtungsbogen zur Verlaufskontrolle bei Shunt-versorgten Hydrozephalus-Kindern, der alle Kriterien zur Früherkennung von kardiopulmonalen Komplikationen erfaßt (siehe Abbildung 2).

Auf diesem Bogen sollen kurz und übersichtlich alle verdächtigen Befunde eingetragen werden und somit schnell überschaubar sein. Dieser Bogen sollte jeweils zwischen Klinikaufenthalten bzw. nach der ersten Implantation angelegt werden. Er soll vor allem dem weiterbetreuenden Arzt eine Hilfe zum rechtzeitigen Erfassen von Risikofaktoren und verdächtigen Symptomen sein.

Es sollen auch alle Befunde, die bei den regelmäßigen Kontrolluntersuchungen erhoben werden, eingetragen werden. Dieser Kontrollbogen soll keineswegs ein Krankenblatt ersetzen, sondern ist nur als ergänzende Übersicht gedacht.

.....
 Name, Vorname geboren

Diagnosen:

Erstimplantation eines V-A-Shunts: postoperativer Verlauf:

Revisionsoperation: Grund:

Sonstiges: (z.B. Antikoagulantientherapie)

Untersuchungen:	Datum:			
Anamnese: Fieber Spielunlust Erbrechen Husten, Dyspnoe Tachykardie				
klinische Untersuchung: Ventilfunktion Hautfarbe Dyspnoe Zyanose Einflußstauung Ödeme Hepatosplenomegalie				
Auskultation: 2. Herzton - betont, Spaltung sonstige Geräusche-Systolika Lunge				
Labor: BSG rotes und weißes Bluthild Blutkultur				
EKG: Typ, Vorhofteil Kammerteil, sonst. Veränderung				
Rö-Thorax: Kardiomegalie, Pulmonalissegment, Gefäßzeichnung, pneumonische Infiltration				
Zusatzuntersuchungen:				

5. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit werden die Krankenblätter von 121, in den Jahren von 1969 bis 1975, mit einem ventrikulo-atrialen Shunt versorgten Kinder auf drohende oder manifest kardiopulmonale Komplikationen durchgesehen.

Dazu werden die klinischen und, soweit vorliegen, elektrokardiographischen und röntgenologischen Befunde, sowie die zu Revisionsoperationen führenden Komplikationen ausgewertet. Auch Obduktionsberichte werden berücksichtigt.

Besonderer Wert wird dabei auf die kardialen und pulmonalen Untersuchungsbefunde und auf Zeichen von Infektionen gelegt.

Manifeste kardiopulmonale Komplikationen fanden sich nur in vier Fällen. Es handelt sich dabei um die, auch in der Literatur am häufigsten beschriebenen Komplikationen am Herz-Kreislaufsystem, in Form von blanden und septischen Lungenembolien (je einmal), rezidivierenden Mikroembolien (einmal) und rezidivierenden septischen Lungenembolien mit Ausbildung eines chronischen Cor pulmonale (einmal).

Ausgangspunkt dieser Embolien waren Thrombosen an der Herzkatheterspitze, beziehungsweise im ableitenden Venensystem. Eine Sepsis, die häufig im Zusammenhang mit kardiopulmonalen Komplikationen gesehen wird, trat fünfmal auf.

Diese Fälle werden ausführlich dargestellt, wobei die eigentlichen Ursachen der Thromboembolien nur diskutiert werden können. In der Regel kommen in Betracht:

1. Infektionen
2. Fremdkörperreiz und Verletzung des Venenendothels
3. Veränderungen der Blutströmungsverhältnisse durch den Katheter, und
4. Freisetzung von Gewebethromboplastin im Gehirn.

Da früher derartige Komplikationen weniger beachtet wurden, wäre möglicherweise die Fallzahl mit eindeutigen, auf kardiopulmonale Komplikationen hinweisenden, Befunden höher. So fehlen in vielen Fällen Elektrokardiogramme, Röntgenthoraxaufnahmen und Lungenszintigramme, die auf mögliche Komplikationen hindeuten könnten.

Es werden daher auch die Fälle ausführlich diskutiert, die nur einzelne verdächtige Befunde zeigten.

Als Risikofaktoren für kardiopulmonale Komplikationen fanden sich in unserem Krankengut Thrombosen im ableitenden Venensystem (33mal), Abriß des Herzkatheters von der Pudenzkapsel (neunmal) und falsche Lage der Katheterspitze (zwölfmal).

Ausgehend von unseren Ergebnissen und den Angaben anderer Autoren, werden Maßnahmen zur Verhütung kardiopulmonaler Komplikationen aufgezeigt.

Hier ist einmal die Früherkennung dieser Störungen wichtig. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen in Abständen von 3 bis 6 Monaten mit ausführlicher Anamnese und Untersuchung, EKG und Röntgenkontrollen sowie Blutuntersuchungen sind dazu Voraussetzung. Wichtigste Symptome einer kardialen Beeinträchtigung, im Sinne einer pulmonalen Hypertension sind die Senkung des zweiten Herztones, eine Vektordrehung im EKG nach rechts, Kardiomegalie, Dyspnoe und reduzierte Belastbarkeit.

Zum anderen sind Maßnahmen zur Verhütung von Thrombosenbildung und Shuntinfektionen von Bedeutung.

Besonderes Interesse gilt dabei der Einführung einer prophylaktischen Antikoagulantientherapie, deren Probleme (Blutungen, Interaktion mit anderen Medikamenten, Föhrung der Kinder) erörtert werden.

Daneben kommt auch die Ableitung des Liquors in die Bauchhöhle als Alternative in Betracht.

Wichtig ist außerdem die konsequente Bekämpfung und Vermeidung einer Infektion des Ableitungssystems.

6. Literaturverzeichnis

1. ALTMAN, J., JAMES, A.J.: Ventriculo-venous cerebrospinal fluid shunts. Roentgenologic Analysis. Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl.Med. 112 : 237 - 250 (1971)
2. ANDERSON, F.M.: Ventriculo-auriculectomy in treatment of hydrocephalus. J. Neurosurg 16: 551 - 557 (1959)
3. ANDERSON, F.M.: Ventriculocardiac shunts: Identification and control of practical problems in 143 cases. J. Pediatr. 85: 222 - 227 (1973)
4. BECKER, D.P., NULSEN, F.E.: Control of hydrocephalus by valveregulated venous shunt: Avoidance of complications in prolonged shunt maintenance. J. Neurosurg. 28: 215 - 226 (1968)
5. BLATT, C.J., SHULMAN, K.: X-Ray Manifestations of the Holter Valve in Hydrocephalus. Radiology 92: 1517 - 1521 (1968)
6. CALLAGHAN, R.P., COHEN, S.J., STEWART, G.T.: Septicaemia due to colonisation of Spitz Holter valves by staphylococci. Brit. med. J. 1: 860 - 863 (1961)
7. COHEN, S.J., CALLAGHAN, R.P.: Syndrome due to bacterial colonisation of Spitz-Holter Valves. Review of five cases. Brit. med. J. 2: 677 - 680 (1961)

8. COHEN, W.N.: Roentgenographic manifestations of complications secondary to cerebral ventricular-cardiac atrial shunts. Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med. 98: 689 - 694 (1966)
9. CRONE, L., ERDOHAZI, M.: Main pathological findings in hydrocephalic children treated by ventriculo-atrial shunts. Arch. Dis. Child. 41: 179 - 182 (1966)
10. DAVIDSON, R.I.: Peritoneal bypass in the treatment of hydrocephals: historical review and abdominal complications. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. 39 (7): 640 - 646 (1976)
11. DZEHITIS, A.J., NEALY, J.Jr., WADDELL, J.R.: Myocardial Perforation by ventriculoatrial Shunt-Tubing. JAMA 194: 1251 - 1253 (1965)
12. ECKSTEIN, H.D., COOPER, D.G.W.: The complications of ventriculo-atrial shunts with the Holter valve for Hydrocephalus. Z. Kinderchir. 5: 309 - 315 (1968)
13. EMERY, J.L., HILTON, H.B.: Lung and heart complications of the treatment of hydrocephalus by ventriculoauriculostomy. SURGERY 50: 309 - 314 (1961)
14. EMERY, J.L.: Pulmonary Embolism in children. Arch. Dis. Child. 37: 591 - 595 (1962)
15. EMERY, J.L.: Fibrin and thrombosis in the central nervous system in children with particular reference of congenital hydrocephalus. J. Clin. Path 17: 348 - 352 (1964)

16. EMERY, J.L., MANGRETTA, G.: Weights of heart ventricles in children with hydrocephalus treated with ventriculo-caval shunts. Br. Heart J. 31: 613 - 615 (1969)
17. ERDOHAZI, M., ECKSTEIN, M.B., CROME, L.: Pulmonary embolization as a complication of ventriculo-atrial shunts performed for hydrocephalus. Dev. Med. Child. Neurol. 8. Suppl 2: 36 - 44 (1966)
18. FAVARA, D.E., PAUL, R.H.: Thrombembolism an cor pulmonale complicating ventriculovenous shunt. JAMA 199: 162 - 165 (1967)
19. FOKES, E.C. JR.: Occult infections of ventriculo-atrial shunts. J. Neurosurg. 33: 517 - 523 (1970)
20. FORREST, D.M., COOPER, D.G.W.: Complications of ventriculoatrial shunts: a review of 455 cases. J. Neurosurg. 29: 506 - 512 (1968)
21. FRIEDMANN, S., ZITA-GOZUM, C., CHATTEN, J.: Pulmonary vascular changes complicating ventriculovascular shunting for hydrocephalus. J. Pediatr. 64: 305 - 314 (1964)
22. GUIDETTI, B., OCCHIPINTI, E., RICCIO, A.: Ventriculo-atrial shunt in 200 cases of Non Tumoral Hydrocephalus in children: Remarks on the Diagnostic criteria, postoperative complications and Long-Term Results. Neurochir. 21: 295 - 308 (1969)
23. HAGGART, G.E., VACKER, A.N.: The physiology of pulmonary embolism as disclosed by quantitative occlusion of pulmonary artery. Archs.Surg. 6: 764 - 783 (1923)

24. HENNER, R.: Erfahrungen mit der modernen operativen Hydrocephalus-Behandlung. Beihefte zum Arch. Kinderheilkunde 51: 1 - 64 (1964)
25. HENNER, R.: Komplikationen beim atrio-ventrikulären Shunt und ihre Vermeidung. Z. Kinderchir. 5: 10 - 24 (1967)
26. HENNER, R.: Complications relating to ventricular-venous shunts: A five-year-study. Dev. Med. Child. Neurol. 13 (suppl): 109 - 112 (1967)
27. HENNER, R., BÖHM, B.: Once a Shunt, always a shunt? Dev. Med. Child. Neurol. (Suppl) 37: 69 - 73 (1976)
28. HOLT, R.: The classification of staphylococci from colonized ventriculo-atrial shunts. J. Clin. Pathol. 22: 475 - 482 (1969)
29. HOUGEN, J., EMMANOUILIDES, G.C., MOSS, A.J.: Pulmonary valvular dysfunction in children with ventriculovenous shunts for hydrocephalus: A previously unreported complication. Pediatrics Vol. 55 No. 6: 836 - 841 (1975)
30. IGHELZI, R.J., KIRSCH, W.M.: Follow-up analysis of ventriculo-peritoneal and ventriculo-atrial shunts for hydrocephalus. J. Neurosurg. 42: 670 - 682 (1975)
31. JÜNGST, B.-K., BENZING, F., STOPFKUCHEN, H.: Septische Temperaturen durch Lungenembolien bei ventrikulo-atrialem Shunt. Therapiewoche 27: 6715 - 6719 (1977)
32. KUPFER, F., FREY, K.: Die prophylaktische Dauerantikoagulation bei der ventrikulo-atrialen Hydrozephalus-Drainage. Z. Kinderchir. 17: 17 - 23 (1975)

33. LUTHARDT, TH.: Bacterial infections in ventriculoatrial shunt systems. Dev. Med Child. Neurol. (Suppl) 22: 105 - 109 (1970)
34. MAHNKE, P.Fr.: Komplikationen am Herz-Kreislaufsystem nach ventrikulo-kardialer Ableitungsoperation. Zentralbl. Chir. 94: 1201 - 1210 (1969)
35. MAHNKE, P.Fr., ZSCHÖCH, H.: Thrombose und Embolie im Kindesalter. Dtsch. med. Wschr. 94: 323 - 327 (1969)
36. MARAGOS, G.D., LOMBARDO, A.J., PFUNDT, T.R.: Acute cor pulmonale in a child with ventriculo-atrial shunt. Prompt recognition and medical surgical management. A case report. Nebr. Med. J. 56: 375 - 377 (1971)
37. MATHYS, S.: Erfahrungen mit der operativen Hydrozephalus-Behandlung. Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiatr. 99: 1 - 14 (1967)
38. NOONAN, J.A., EHMKE, D.A.: Complications of ventriculo-venous shunts for control of hydrocephalus: Report of three cases with thrombemboli to the lungs. N. Eng. J. Med. 269: 70 - 74 (1963)
39. NORMAND J., GILLY, R., LOIRE, R., LUPRAS, C., BOZIO, A., GIDROT, C.: Coeur pulmonaire chronique au cours des dérivations ventriculo-atriales chez l'enfant. Arch. Mal. Coeur. 60 (10): 1293 - 1296 (1975)

40. NUGENT, G.R., LUCAS, R., JUDY, M., BLOOR, E.M.,
WARDEN, H.: Thrombo-embolic complications
of ventriculo-atrial shunts. Angiocardi-
graphic and pathologic correlations.
J. Neurosurg. 24: 34 - 42 (1966)
41. NULSEN, F.C., BECKER, D.P.: Control of hydrocephalus
by valve regulated shunt. Infection and their
prevention. Clin. Neurosurg. 14: 256 - 273
(1966)
42. OVERTON, M.C., SNODGRASS, S.R.: Ventriculo-venous shunts
for infantile hydrocephalus. A review of five
years experience with this method. J. Neurosurg.
23: 517 - 521 (1965)
43. OVERTON, M.C.: Surgical management of Superior Vena
cava obstruction complicating ventriculatrial
shunts. J. Neurosurg. 25: 164 - 171 (1966)
44. OWEN, W.R., THOMAS, W.A., CASTLEMAN, B., BLAND, E.F.:
Unrecognized emboli to the lungs with subse-
quent Cor pulmonale. N. Engl. J. Med. 249:
919 - 926 (1953)
45. PIA, H.U., SEEGER, W.: Der Hydrocephalus und seine Be-
handlung. Dt. med. Wschr. 89: 957 - 962 (1964)
46. PUDENZ, R.H., RUSSELL, F.F., HURD, A.H., SHELTON, C.H.:
Ventriculo-auriculostomy; a technique for
shunting cerebrospinal fluid into right auricle.
J. Neurosurg. 14: 171 - 179 (1957)
47. PUDENZ, R.H.: The ventriculo-atrial shunt. J. Neurosurg.
25: 602 - 608 (1966)

48. RAD, P.S., MOLTHAN, N.C., LIPOM, H.W.: Cor pulmonale as a complication of ventriculo-atrial shunts: Case and report. J. Neurosurg. 33: 221 - 225 (1970)
49. SCHIRKE, R.T., BLACK, R.H., MARK, V.H., SWARTZ, M.N.: Indolent Staphylococcus albus or aureus bacteremia after Ventriculoatriostomy. N. Engl. J. Med. 264: 264 - 270 (1961)
50. SCHUBERT, W., WÜNSCHE, W., HELLER, A.: Ergebnisse aurikulo-ventrikulärer Drainagen. Zschr. Aertzl. Fortbild. 62: 881 - 888 (1968)
51. SHURTLEFF, D.B., FOLTZ, E.L.: Clinical observations on 20 hydrocephalis children subjected to ventriculoatrial shunt: Preliminary Report. Am. J. Dis. Child. 98: 467 - 468 (1959)
52. SHURTLEFF, D.B., CHRISTIE, D., FOLTZ, E.L.: Ventriculo-auriculostomy - associated infection. A 12 year study. J. neurosurg. 35: 686 - 694 (1971)
53. SPERLING, D.R., PATRICK, J.R., ANDERSON, F.M., FYLER, D.C.: Cor pulmonale secondary to ventriculo-auriculostomy. Am. J. Dis. Child. 107: 308 - 315 (1964)
54. SPOERRI, G.: Die Therapie des Hydrocephalus. Bibl. psychiatr. neurol. 139: 714 - 721 (1969)
55. STICKLER, G.B., SHIN, M.H., BURKE, E.L., HOLLEY, K.E., MILLER, R.H., SEGAR, W.E.: Diffuse glomerulonephritis associated with infected ventriculo-atrial shunt. N. Engl. J. Med. 279: 1077 - 1082 (1968)

56. STRENGER, L.: Complications of ventriculo-venous shunts.
J. Neurosurg. 20: 219 - 224 (1963)
57. STUART, M., STOCKMAN, J., MURPHY, S., SCHUT, L., AMES, M.,
URMSON, J., OSKI, F.: Shortened platelet life-
span in patients with hydrocephalus and ven-
triculojugular shunts: Results of preliminary
attempts at correction. J. Pediatr. 80:
21 - 25 (1972)
58. TALNER, N.S., LIU, H.J., ODERMAN, H.A., SCHMIDT, R.W.:
Thrombembolism complicating Holter Valve Shunt.
Am. J. Dis. Child. 101: 94 - 101 (1961)
59. TRINGOGLU, ST., ECKSTEIN, H.B.: Pericardial tamponade
by Holter ventriculoatrial shunts.
J. Neurosurg. 35: 695 - 699 (1971)
60. TRINGOGLU, S. FORREST, D.M.: Complications from Holter
ventriculo-atrial shunts. Br. J. Surg. 58:
372 - 377 (1971)
61. WÜNSCHE, W., SCHUBERT, W.: Langzeitbehandlung mit Fali-
throm bei Kindern mit ventrikulo-atrialen
Drainagen. Z. Kinderchir. 17,1: 6 - 16 (1975)
62. YU, H.C., PATTERSON, R.H.: Prophylactic antimicrobial
agents after ventriculo atriotomy for hydro-
cephalus.
J. Pediatr. Surg. 8: 881 - 885 (1973)

An dieser Stelle sei es mir erlaubt,
Herrn Professor Dr. B.-K. Jüngst,
für die freundliche Überlassung des
Themas zu danken.

Die Auswertung der Sektionsbefunde
geschah mit freundlicher Genehmigung
von Herrn Professor Dr. W. Thoenes.

7. LEBENS LAUF

Ich, Joachim Rüdiger W10, wurde am 16.03.1950 in Leipzig geboren.

Am 01.09.1956 wurde ich in die 1. Klasse der 37. Polytechnischen Oberschule in Leipzig eingeschult.

Nach Verlassen der DDR besuchte ich ab August 1961 das Ziehungymnasium in Frankfurt/Main und ab Januar 1962 das Wilhelm von Oranien - Gymnasium in Dillenburg (Hessen). Dort legte ich am 07.06.1969 mein Abitur im mathematisch - naturwissenschaftlichen Zweig ab.

Vom 01.10.1969 bis 30.09.1971 leistete ich als Soldat auf Zeit meinen Wehrdienst ab.

Im Wintersemester 1971/72 begann ich an der Johannes Gutenberg Universität in Mainz zunächst das Studium der Biologie und wechselte im Sommersemester 1972 in die Medizinische Fakultät über.

Am 27.09.1972 legte ich meine naturwissenschaftliche Vorprüfung, sowie am 26.03.1974 die Ärztliche Vorprüfung ab. Am 29.08.1975 legte ich dann den ersten Abschnitt, am 26.08.1977 den zweiten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung ab.

Seit 01.10.1977 absolviere ich das "Praktische Jahr", das bis zum 30.09.1978 dauert. Anschließend werde ich den dritten Teil der Ärztlichen Prüfung ablegen.

